Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Rapport 2016 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale

Chez le même éditeur

Dans la même collection

Les maladies pressionnelles du labyrinthe, sous la direction de V. Darrouzet et T. Mom, Rapport 2016 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, 2016, 260 pages.

Actualités et innovations en cancérologie des voies aérodigestives supérieures, sous la direction de J. Lacau Saint Guily et E. Reyt, Rapport 2015 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, 2015, 352 pages.

Les épistaxis, sous la direction de L. Crampette, P. Herman et O. Malard, Rapport 2015 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, 2015, 200 pages.

Audiométrie de l'enfant et de l'adulte, sous la direction de F. Sterkers-Artières et C. Vincent, Rapport 2014 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, 2014, 176 pages.

La douleur en ORL, sous la direction de J.-M. Prades, Rapport 2014 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, 2014, 240 pages.

Complication et séquelles des traitements en cancérologie ORL, sous la direction de F. Chabolle, Rapport 2013 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale, 2013, 208 pages.

Autres ouvrages

Chirurgie otologique et otoneurologique, par P. Bordure, A. Robier et O. Malard, 2016, 264 pages.

Guide d'ORL, Clinique et thérapeutique, par J.-P. Sauvage, 2016, 320 pages.

Septoplastie et rhinoplastie par désarticulation-Histoire, anatomie, chirurgie et architecture naturelles du nez, par R. Jankowski, 2016, 384 pages.

Guide de rééducation vestibulaire, par J.-P. Sauvage et H. Grenier, 2015, 168 pages.

L'otoscopie en pratique clinique, par F. Legent et O. Malard, 2015, 192 pages.

Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation, par J.-P. Sauvage, 2015, 264 pages.

Audiologie pratique – Audiométrie, 3e édition, par F. Legent, P. Bordure, C. Calais, O. Malard, A. Chays, J. Roland, S. Garnier et X. Debruille, 2011, 308 pages.

Atlas d'anatomie clinique et chirurgicale des tissus superficiels de la tête et du cou, par J.-F. Gaudy et C. Vacher, 2010, 216 pages.

La voix : T1, Anatomie et physiologie des organes de la voix et de la parole, 4e édition, par F. Le Huche et A. Allali, Collection Phoniatrie, 2010, 216 pages.

La voix : T2, Pathologies vocales d'origine fonctionnelle, 2e édition, par F. Le Huche et A. Allali, Collection Phoniatrie, 2010, 168 pages.

La voix : T3, Pathologies vocales d'origine organique, 2e édition, par F. Dubrulle, N. Martin-Duverneil, G. Moulin et A. Varoquaux, Collection Imagerie médicale-Diagnostic, 2010, 472 pages.

Vertiges : manuel de diagnostic et de réhabilitation, par J.-P. Sauvage, 2010, 200 pages.

Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Rapport 2016 de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale



Rémi Marianowski

Professeur des universités-praticien hospitalier
Service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale
Pôle Organes des Sens, CHRU de Brest

Michel Mondain

PU-PH Département d'ORL et de chirurgie cervicofaciale,
UAM d'ORL pédiatrique, hôpital Gui-de-Chauliac,
CHU de Montpellier

Pierre-Jean Monteyrol

ORL, polyclinique de Bordeaux Tondu
Attaché praticien hôpital Pellegrin, Bordeaux

Frédéric Chalumeau

Centre d'étude du sommeil–Antony, Ancien interne des Hôpitaux
Ancien chef de clinique des Universités
Ancien assistant des Hôpitaux
Praticien-Attaché des hôpitaux

Avec la collaboration de :

M. Akkari, A. Amaddeo, S. Bioulac, J. Briffod, M.-J. Challamel, O. Coste, V. Couloigner, F. Darque, F. Denoyelle, B. Fauroux, P. Fayoux, P. Franco, O. Gallet de Santerre, T. Gargadennec, C. Guilleminault, N. Leboulanger, M. Lecendreux, E. Moreddu, X.-L. Nguyên, R. Nicollas, G. Orliaguet, N. Tessier, F. Tremouilhac, T. Van den Abbeele, M.-F. Vecchierini

Elsevier Masson



Les figures 2.2, 2.3, 4.1, 8.1 à 8.10 et 14.1 ont été réalisées par Carole Fumat.

ISBN : 978-2-294-75214-8
e-ISBN : 978-2-294-75476-0

Elsevier Masson SAS, 65, rue Camille-Desmoulins, 92442 Issy-les-Moulineaux cedex
www.elsevier-masson.fr

Collaborateurs

Akkari Mohamed. CCA, Département d'ORL et chirurgie cervico-faciale, UAM d'ORL pédiatrique, hôpital Gui-de-Chauliac, CHU de Montpellier.

Amaddeo Alessandro. CCA, Unité de ventilation non invasive et du sommeil de l'enfant, hôpital universitaire enfants malades, AP-HP, Paris; INSERM U955, Équipe 13, Créteil.

Bioulac Stéphanie. PH Pôle Universitaire de Pédopsychiatrie (Pr Bouvard, Bordeaux), Centre Hospitalier Charles Perrens Responsable du Service Universitaire d'Hospitalisation pour Enfants et Adolescents, Centre Jean Abadie, CHU, Bordeaux.

Briffod Julien. Centre médical spécialisé de l'enfant et de l'adolescent (CMSEA), Paris.

Challamel Marie-Josèphe. Pédiatre, spécialiste du sommeil de l'enfant, Caluire.

Chalumeau Frédéric. Centre d'étude du sommeil–Antony, Ancien interne des Hôpitaux, Ancien chef de clinique des Universités, Ancien assistant des Hôpitaux, Praticien-Attaché des hôpitaux.

Coste Olivier. Médecin généraliste, somnologue exclusif attaché à l'hôpital Pellegrin, Centre de médecine du sommeil, Polyclinique de Bordeaux Tondu, Bordeaux.

Couloigner Vincent. PU-PH Service d'ORL pédiatrique, hôpital Necker-enfants malades, AP-HP; université Paris-Descartes, Paris.

Darque François. Orthodontiste, assistant à la faculté d'odontologie de Bordeaux.

Denoyelle Françoise. PU-PH Service d'ORL pédiatrique et chirurgie cervico-faciale, hôpital universitaire Necker-enfants malades; université Paris-Descartes, Paris.

Fauroux Brigitte. PU-PH, Unité de ventilation non invasive et du sommeil de l'enfant, hôpital universitaire enfants malades, AP-HP, Paris; INSERM U955, Équipe 13, Créteil

Fayoux Pierre. PU-PH Service d'ORL pédiatrique, CHU de Lille.

Franco Patricia. Unité de sommeil pédiatrique, hôpital Femme-Mère-Enfant, CHU de Lyon.

Gallet de Santerre Olivier. ORL, Centre du sommeil Clinique Beau Soleil, Montpellier.

Gargadennec Thomas. PH Département d'anesthésie réanimation, CHRU de Brest.

Guilleminault Christian. Professeur de médecine, neurologue, chef de service de la clinique du sommeil, université de Stanford, Stanford.

Leboulanger Nicolas. PU-PH Service d'ORL pédiatrique, hôpital Necker–enfants malades, AP-HP; université Paris-Descartes, Paris.

Lecendreux Michel. PH Centre pédiatrique des pathologies du sommeil et Centre de référence pour la narcolepsie et les hypersomnies idiopathiques, hôpital Robert-Debré, Paris.

Marianowski Rémi. PU-PH Service d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale, Pôle Organes des Sens, CHRU de Brest.

Mondain Michel. PU-PH Département d'ORL et de chirurgie cervicofaciale, UAM d'ORL pédiatrique, hôpital Gui-de-Chauliac, CHU de Montpellier.

Monteyrol Pierre-Jean. ORL, polyclinique de Bordeaux Tondu, attaché praticien hôpital Pellegrin, Bordeaux (clinique-sommeil Professeur Pierre Philip).

Moreddu Éric. CCA, service ORL pédiatrique et chirurgie cervico-faciale, hôpital d'enfants de la Timone, Marseille.

Nguyên Xuân-Lan. PH Unité somnologie et fonction respiratoire, département de physiologie, hôpital Saint-Antoine, Paris.

Nicollas Richard. PU-PH Service ORL pédiatrique et chirurgie cervico-faciale, hôpital d'enfants de la Timone, Marseille.

Orliaguet Gilles. PU-PH Département d'anesthésie réanimation, hôpital Necker–enfants malades, Paris

Tessier Natacha. PU-PH Service d'ORL pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

Tremouilhac Florence. PH Département d'anesthésie réanimation, CHRU de Brest.

Van den Abbeele Thierry. PU-PH Service d'ORL pédiatrique, hôpital Robert-Debré, Paris.

Vecchierini Marie-Françoise. Maître de conférences des universités (MCU) honoraire, praticien hospitalier, Centre du sommeil et de la vigilance, Hôtel-Dieu de Paris.

Remerciements

Les coordinateurs expriment leur gratitude à tous les auteurs ayant participé à cet ouvrage.
Sans eux, ce rapport n'aurait pas existé. Chacun a répondu avec enthousiasme à la mission qui leur a été confiée. Qu'ils trouvent ici l'expression de notre profonde gratitude.

Rémi Marianowski

Pierre-Jean Monteyrol

Michel Mondain

Frédéric Chalumeau

Abréviations

AA	adéno-amygdalectomie
AASM	*American Academy of Sleep Medicine*
AC	apnée centrale
ADARPEF	Association des anesthésistes réanimateurs pédiatriques d'expression française
ADHD	*attention deficit and hyperactivity disorders*
AINS	anti-inflammatoires non stéroïdiens
AM	apnée mixte
AMM	autorisation de mise sur le marché
ANSM	Agence nationale de sécurité du médicament
AO	apnée obstructive
ASA	*American Association of Anesthesiology*
ASDA	*American Sleep Disorders Association*
ASPO	*American Society of Pediatric Otolaryngology*
BiPAP	*bilevel positive airway pressure*
BIS	index bispectral
CCAM	classification commune des actes médicaux
CFD	*computational fluid dynamics*
CHAT	*Childhood Adenotonsillectomy Trial*
CO_2	dioxyde de carbone
CPAM	Caisse primaire d'assurance maladie
CPAP	*continuous positive airway pressure*
CRP	C-réactive protéine
CRPO	complications respiratoires péri-opératoires
DICOM	*digital imaging communication in medicine*
DISE	*drug induced sleep endoscopy*
DT2	diabète de type 2
ECG	électrocardiogramme
EEG	électro-encéphalogramme
EMA	*European Medecine Agency*
EMG	électromyogramme
EOG	électro-oculogramme
ESSI	endoscopie sous sommeil induit
FGFR	*fibroblast growth factor receptor*
GAG	glycoaminoglycans
GH	*growth hormone*
HAS	Haute Autorité de santé
HDL	*high density lipoprotein*
HMG	hyperglycémie modérée à jeun
HTA	hypertension artérielle
HTAP	hypertension artérielle pulmonaire
IAC	index d'apnées centrales
IAG	intolérance au glucose
IAH	index d'apnées–hypopnées
IAHO	index d'apnées–hypopnées obstructives
IAO	index d'apnées obstructives
IC	intervalle de confiance
ICD	*International Classification of Diseases*
ICSD	*International Classification of Sleep Disorders*
IDO	index de désaturation en oxyhémoglobine
IGF1	*insulin-like growth factor 1*
IGFBP3	*insulin-like growth factor-binding protein 3*
IL-6	interleukine 6
IMC	index de masse corporelle
IRM	imagerie par résonance magnétique
IV	(voie) intraveineuse
LDL	*low density lipoprotein*
LSRSP	*longuest self regulated sleep period*
MPS	mucopolysaccaharidoses
NO	monoxyde d'azote
O_2	oxygène
OAM	orthèse d'avancée mandibulaire
OMS	Organisation mondiale de la santé
OR	*odds ratio*
ORL	oto-rhino-laryngologie
OSA	*Obstructive Sleep Disorder*
PA	pression artérielle
$PaCO_2$	pression partielle en dioxyde de carbone du sang artériel
PCO_2	pression partielle en dioxyde de carbone
P_{crit}	pression critique de fermeture des voies aériennes supérieures
PO_2	pression partielle d'oxygène
PLPS	plus longue période de sommeil
PMSI	Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information
PPC	pression positive continue
PPP	photopléthysmographie de pouls
PSG	polysomnographie
$PtcCO_2$	mesure transcutanée de la PCO_2
PV	polygraphie ventilatoire
QI	quotient intellectuel
REM	*rapid eye movement*
RERA	*respiratory effort-related arousal*
RGO	reflux gastro-œsophagien
SA	sommeil agité

SAHOS syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil
SAO_2 saturation en oxygène
SAOS syndrome d'apnées obstructives du sommeil
SAP seringue auto-pousseuse
SC sommeil calme
SFAR Société française d'anesthésie et de réanimation
SFORL Société française d'ORL
SFRMS Société française de médecine et recherche du sommeil
SP sommeil paradoxal
SL sommeil lent
SLL sommeil lent léger
SLP sommeil lent profond
SMILE *submucosal minimally invasive lingual excision*
SSPI salle de surveillance post-interventionnelle
STBUR *Snoring, Trouble Breathing, Un-Refreshed*
TA tension artérielle
TDAH ou TDA/H trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité
TDM tomodensitométrie
TILE test itératif de latence d'endormissement
TNF-α *tumor necrosis factor* α
TROS troubles respiratoires obstructifs du sommeil
TST temps de sommeil total
TTP temps de transit du pouls
VA végétations adénoïdiennes
VADS voies aérodigestives supérieures
VAS voies aériennes supérieures
VEF1 volume expiratoire forcé en 1 seconde
VNI ventilation non invasive
VnPPC ventilation nocturne en pression positive continue
VOTE *Velum, Oropharynx/lateral walls, Tongue base, Epiglottis*

Préface

Témoins de la transversalité de cette pathologie, on ne peut que féliciter les auteurs de ce rapport dédié au syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) de l'enfant et qui est le fruit d'un travail partagé entre l'Association française d'ORL pédiatrique (AFOP) et l'Association française du sommeil en ORL (AFSORL), placée sous l'égide de la Société française d'ORL (SFORL).

Il s'agit du premier ouvrage de référence en ORL, permettant de faire le point complet sur cette pathologie très courante chez l'enfant et conduisant souvent à la réalisation d'un des actes chirurgicaux les plus pratiqués dans notre spécialité.

Il faut donc souligner l'intérêt que représente cet ouvrage indispensable pour les ORL afin d'actualiser leurs connaissances sur cette pathologie quotidienne et qui contribue à éclairer sur des aspects moins connus et d'actualité.

À la manière de Molière, nos anciens faisaient de la médecine du sommeil sans le savoir : la constatation d'une hypertrophie amygdalienne chez l'enfant conduisait inexorablement à la pratique de la rituelle amygdalectomie qui faisait disparaître ronflement, énurésie, agitation du sommeil, troubles du comportement, autant de symptômes désormais rattachés au SAOS.

Si l'approche clinique, diagnostique et thérapeutique des troubles obstructifs du sommeil de l'adulte est désormais bien codifiée, la prise en charge du SAOS de l'enfant est plus complexe, à commencer par la certitude diagnostique difficile à obtenir car liée au contraste entre la fréquence de cette pathologie chez l'enfant et la difficulté d'accès à un laboratoire de sommeil pédiatrique.

N'ayant pas la possibilité, comme pour l'adulte, de dépister le SAOS avec un examen ambulatoire ventilatoire, que notre spécialité maîtrise désormais, la polysomnographie en laboratoire reste l'examen de référence. Cette difficulté d'accès souligne la nécessité de bien connaître ses indications et de travailler en étroite collaboration avec un centre du sommeil. Par ailleurs, l'ORL se doit de connaître les spécificités du sommeil de l'enfant, en apprenant les autres causes de troubles cognitifs ou de l'attention de l'enfant, ou d'objectiver formellement un SAOS en cas de syndrome polymalformatif ou de syndrome métabolique. Plus des deux tiers des amygdalectomies de l'enfant réalisées en France le sont pour des troubles obstructifs du sommeil. Si la pratique de l'amygdalectomie reste un traitement de choix, ses modalités de prise en charge ont évolué en fonction du SAOS : dépistage des enfants à risque, choix des structures d'hospitalisation… La technique chirurgicale même invasive et la réalisation possible d'une endoscopie sous sommeil induit doivent être désormais prises en compte par les nombreux ORL qui réalisent cette intervention au quotidien.

À l'opposé, les spécificités du SAOS, du syndrome polymalformatif ou du syndrome métabolique dans le cadre d'une obésité pédiatrique croissante relèvent souvent de centres spécialisés multidisciplinaires, qui maîtrisent la ventilation en pression positive continue (PPC), la ventilation non invasive (VNI) ou les techniques chirurgicales complexes.

Ce rapport souligne la nécessité pour l'ORL de s'impliquer toujours plus dans la thématique du sommeil, plus particulièrement le SAOS, l'obstruction de la voie aérienne supérieure relevant de son champ de compétence, sans jamais oublier que cette prise en charge nécessite également une transversalité professionnelle, où tout un chacun se doit de connaître les limites de ses compétences et savoir faire appel à des collègues d'autres spécialités.

Nul doute que ce rapport très complet et pragmatique débouchera sur des recommandations professionnelles de prise en charge du SAOS de l'enfant, sous l'égide de la SFORL, pour guider au mieux nos pratiques.

Professeur Chabolle,

Service ORL - chirurgie cervico-faciale, hôpital Foch ;

Secrétaire général de la Société française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale.

Table des compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à cet ouvrage, ils sont indiqués dans le texte par un picto. Ils proposent des vidéos. Pour voir ces compléments, connectez-vous sur http://www.em-consulte.com/e-complements/475214 et suivez les instructions, ou scannez les flashcodes proposés à la fin du chapitre concerné.



***La Sainte Famille avec sainte Barbe et saint Jean-Baptiste* par Véronèse (v. 1550–1564).**
Crédit photo : akg-images / Cameraphoto

Chapitre 1

Développement des états de vigilance : du nouveau-né à l'adolescent

Existe-t-il une relation entre architecture et continuité du sommeil et les troubles cognitifs dans les troubles respiratoires obstructifs de l'enfant ?

M.-J. Challamel

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Les études du développement des états de vigilance et des rythmes circadiens chez le nouveau-né, l'enfant et l'adolescent restent encore peu nombreuses et portent sur un nombre restreint de sujets. Ces études sont en effet confrontées à plusieurs problèmes :

- l'existence d'une grande variabilité interindividuelle qui limite la validité des études transversales sur des populations d'enfants réduites. Les approches longitudinales sur des échantillons conséquents sont donc plus pertinentes, mais restent rares ;
- des problèmes éthiques, puisque l'étude des rythmes circadiens suppose la répétitivité des mesures sur des périodes de 24 h ou plus, ce qui constitue un facteur limitant chez l'enfant ;
- enfin les durées et l'organisation du rythme jour/nuit des états de vigilance et des siestes dépendent de nombreux facteurs environnementaux et socio-écologiques : interactions parentales, luminosité, modalités alimentaires, culture… Ces facteurs sont difficiles à mesurer.

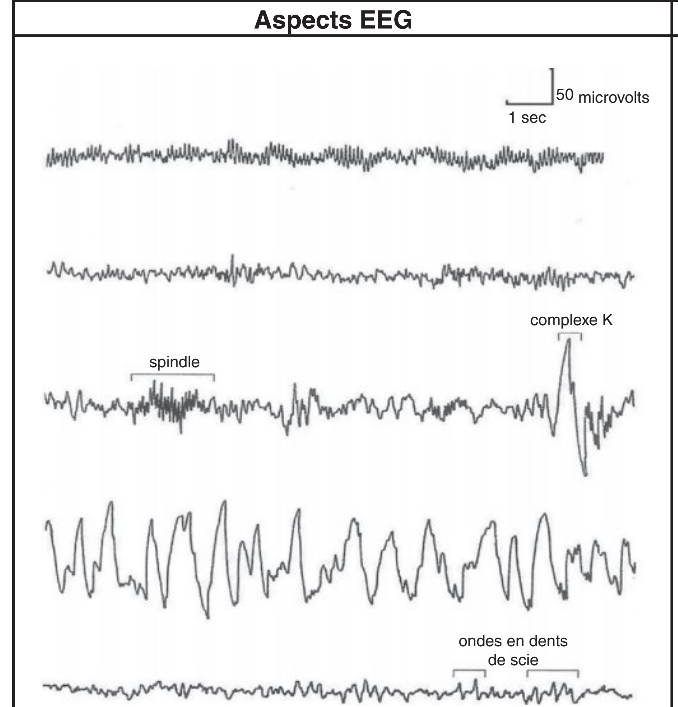
Notre objectif est de décrire les principales étapes du développement des états de vigilance et de la rythmicité circadienne de la période néonatale à l'adolescence, puis d'aborder les relations entre les problèmes neurocognitifs (dont la prévalence est élevée chez les enfants apnéiques) et l'architecture et la continuité du sommeil.

États et stades du sommeil mature

Les différents stades du sommeil (figures 1.1 et 1.2)

Lorsque la structure du sommeil est mature, le sommeil, uniquement nocturne, est composé d'une succession de cycles de sommeil. Chaque cycle comprend deux états de sommeil : le sommeil lent et le sommeil paradoxal.

Après une période de veille au cours de laquelle l'activité électrique cérébrale enregistrée par l'électro-encéphalogramme (EEG) est rapide, l'endormissement se fait en sommeil lent. L'EEG permet de distinguer trois stades de sommeil lent (N1, N2, N3) grâce à la présence de plus en plus importante d'ondes lentes : les stades 1



Aspects EEG	États et stades de vigilance
	Éveil : activité alpha 8–13 Hz présente pendant plus de 50 % d'une époque de 30 secondes.
	Sommeil lent
	Stade 1 du SL (N1) : activité thêta de 4–7 Hz > 50 % de l'époque de 30 secondes. Ralentissement du rythme de base > 1 Hz, MOL > 500 millisecondes.
	Stade 2 du SL (N2) : présence de « spindles » (fuseaux de sommeil) et/ou de complexes K.
	Stade 3 du SL (N3) : présence ≥ 20 % d'ondes lentes de 2 Hz ou moins et ≥ 75 microvolts d'amplitude.
	Sommeil paradoxal : EEG de fréquence mixte (4–7 Hz) et de faible amplitude, EMG mentonnier faible, présence de MOR < 500 millisecondes.

Figure 1.1

Caractéristiques électroencéphalographiques des états de vigilance.
En 2007, de nouveaux critères électroencéphalographiques (EEG) et polygraphiques pour le codage du sommeil et des événements associés ont été définis par l'American Association of Sleep Medicine (AASM). Il est possible de coder le sommeil avec ces critères à partir de l'âge de 3 mois.
MOL : mouvements oculaires lents ; EMG : électromyogramme ; MOR : mouvements oculaires rapides.

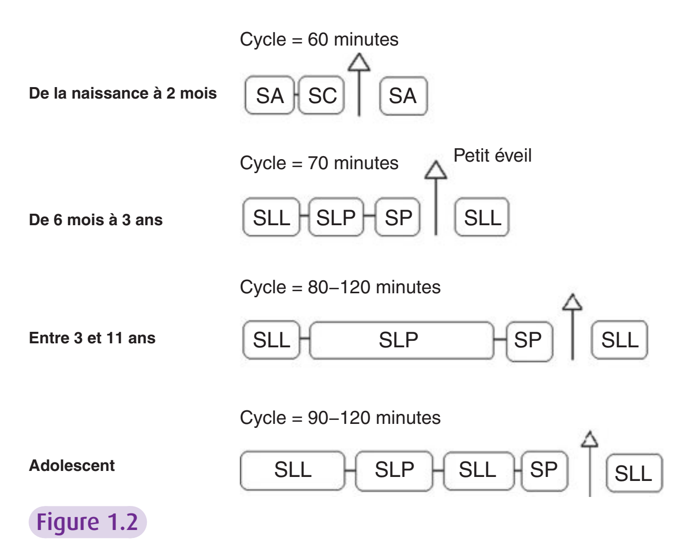


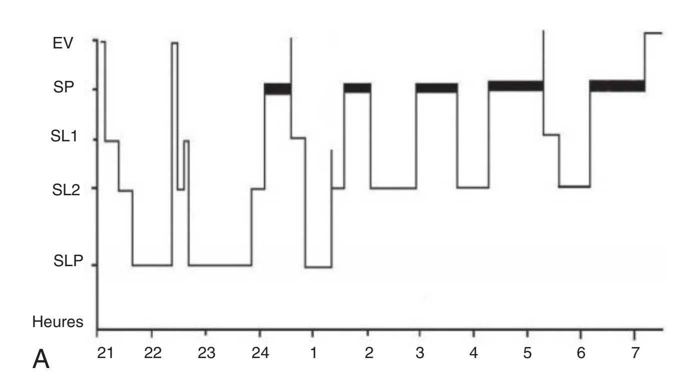
Figure 1.2

Développement du premier cycle de sommeil nocturne.
La durée et la composition des premiers cycles de sommeil nocturne évoluent avec l'âge. Le cycle de sommeil est court dans les tout premiers mois de vie, aux environs d'une heure, ce qui explique que les éveils spontanés (qui surviennent à chaque changement de cycle) sont nombreux. Avec l'allongement du cycle de sommeil, l'augmentation du SLP en première partie de nuit, ces éveils sont moins nombreux et surviennent en seconde partie de nuit.
SA : sommeil agité ; SP : sommeil paradoxal ; SLL : sommeil lent léger ; SLP : sommeil lent profond.

(endormissement) et 2 correspondent au sommeil lent léger ; le stade 3 au sommeil lent profond. Pendant les phases de sommeil lent, les yeux sont fermés, les mouvements oculaires sont absents ou très lents au cours du stade 1. La respiration est lente et régulière, le tonus musculaire du corps est conservé. Le sommeil paradoxal succède au sommeil lent. Il associe des signes de sommeil (atonie musculaire complète, seuils d'éveil élevés) et des signes proches de l'éveil (EEG rapide, mouvements oculaires rapides, respiration irrégulière).

Cycles de sommeil

Quatre à sept cycles de sommeil, d'une durée de 80 à 120 min, se succèdent au cours d'une nuit de sommeil, chaque cycle étant séparé du précédent par une brève période d'éveil (figure 1.2). La durée de chaque stade dans les cycles varie au cours de la nuit : pour une nuit de 10 h, le sommeil lent profond (SLP) prédomine dans les trois à quatre premières heures, le sommeil paradoxal (SP) et le sommeil lent léger (SLL) au cours des heures suivantes (figure 1.3A et B). On parle d'organisation nycthémérale des états de vigilance. Le sommeil lent profond et le sommeil paradoxal représentent respectivement environ 25 % du temps de sommeil total (TST) ; le sommeil lent léger 50 %.



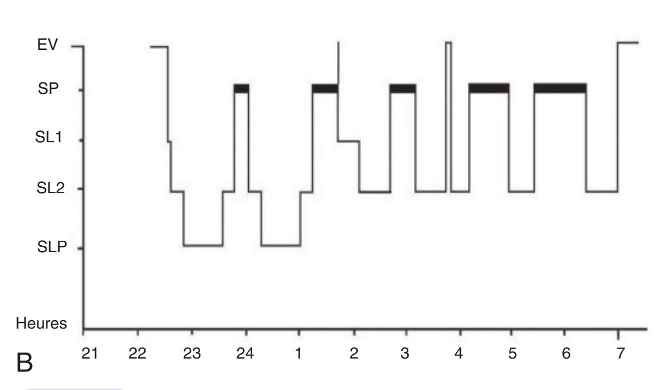


Figure 1.3

Organisation du sommeil nocturne chez le préadolescent et l'adolescent.
A. Chez le préadolescent, l'hypnogramme (qui représente le déroulement temporel d'une nuit de sommeil) montre un endormissement aux environs de 21 h 15, un sommeil très riche en SLP en première partie de nuit, avec une latence de la première période de SP de presque trois heures.
B. Chez l'adolescent : l'endormissement est beaucoup plus tardif aux environs de 22 h 30, le temps de SLP beaucoup moins important, et la latence du SP plus courte.
EV : éveil ; SP : sommeil paradoxal ; SLP : sommeil lent profond.

Sommeil du nouveau-né à terme

États de vigilance du nouveau-né à terme

Les études polygraphiques EEG de l'équipe de Port-Royal, celles en particulier de Dreyfus-Brisac, Monod et Curzi-Dascalova [revue dans référence 1], ont permis de définir et de quantifier les différents états de sommeil – sommeil agité (SA) et sommeil calme (SC) : équivalents du sommeil paradoxal (SP) et du sommeil lent (SL) de l'adulte – et d'individualiser un état de sommeil indéterminé ou transitionnel au cours duquel coexistent des critères de sommeil calme et de sommeil agité :

- le sommeil calme possède toutes les caractéristiques comportementales du sommeil lent de l'adulte. Il est très stable, sa durée dans le cycle de sommeil est, chez le nouveau-né à terme, de 19 à 20 min ;

- le sommeil agité est l'équivalent du sommeil paradoxal, mais il est interrompu par de brefs éveils et par de fréquents mouvements corporels : mouvements d'étirement, petits mouvements des doigts et des orteils. Le visage du nouveau-né est aussi très mobile, animé par de multiples mimiques ; on peut reconnaître parmi celles-ci les expressions des six émotions fondamentales : peur, colère, surprise, dégoût, tristesse et joie [1]. Ce sommeil est beaucoup moins stable que le sommeil calme, sa durée varie de 10 à 45 min (25 min en moyenne).

Modalité d'endormissement, pourcentage des états de vigilance, cyclicité du sommeil chez le nouveau-né à terme (tableau 1.1)

Chez le nouveau-né, les endormissements se font en SA équivalent du SP. Les pourcentages des états de sommeil varient d'une étude à l'autre, cette variabilité est expliquée par des critères d'analyse différents. Le SA représente de 50 à 60 % du temps de sommeil total, le SC de 30 à 40 %, le sommeil indéterminé de 10 à 20 %. Le cycle de sommeil, qui comprend une période de SA et une période de SC, est court de 50 à 60 min.

Développement de la structure du sommeil au cours de la période post-natale

Le développement du sommeil est caractérisé par des modifications importantes de l'activité électro-encéphalographique, de la qualité des états de sommeil, du pourcentage et de l'organisation des différents états de vigilance au cours des 24 h.

Évolution des états de vigilance au cours des trois premières années

Les principales caractéristiques du sommeil de l'adulte vont se mettent en place au cours de cette période [1, 2].

Sommeil agité/sommeil paradoxal

Le sommeil agité (SA) des premiers jours va progressivement devenir plus stable, et dès l'âge de 3 mois, être appelé sommeil paradoxal (SP). Ce sommeil va surtout beaucoup diminuer en quantité : de 50 à 60 % du temps de sommeil à la naissance, il ne représente plus, dans l'étude de Louis *et al.* [2], que 35 % à 3 mois et 30 % à

Tableau 1.1 Principales étapes du développement des états de vigilance et des rythmes circadiens

Âge	Rythme veille/sommeil	Structure de sommeil
Entre le terme et 1 mois	Rythmes ultradien, irréguliers ou en « libre cours »	Cycle SA/SC de 50–60 min SA = 50–60 % du TST
Entre 1 et 3 mois	Émergence du rythme circadien de 24 h	Émergence des stades 1, 2, et 3 du SL
Entre 3 et 6 mois	Consolidation progressive du sommeil nocturne LSRSP moyenne = 9 h à 4 mois [12]	Diminution du SA/SP, augmentation du SL
Entre 6 et 12 mois	LSRSP moyenne = 10 h et 15 min à 12 mois [12]	Disparition des endormissements en SP
Entre 12 mois et 3 ans	Début d'organisation nycthémérale SLP/SP	Allongement du cycle de sommeil nocturne à 70 min à 2 ans [3] Allongement de la latence du SP
Entre 3 et 6 ans	Disparition progressive du sommeil de jour	SP = 20–25 %/TST, allongement de la latence du SP de 88 min à 132 min [5]
Entre 6 et 11 ans	Grande vigilance diurne	Le sommeil de première partie de nuit est très riche en SLP Augmentation de la latence du SP de 140 min à 162 min [6]
Adolescence	Hypovigilance matinale Hypervigilance vespérale	Diminution de 35 % du temps de SLP [7] Allongement transitoire de la période circadienne

LSRSP : *longuest self regulated sleep period* ; SA : sommeil agité ; SC : sommeil calme ; SP : sommeil paradoxal ; SL : sommeil lent ; SLP : SL profond ; TST : temps de sommeil total.

2 ans. Il atteint les valeurs de l'adulte, soit 20 à 25 % du temps de sommeil total, aux environs de 3 ans. La diminution du SP est due à une diminution du nombre de périodes de SP, alors que leur durée moyenne reste stable, aux environs de 20 min, tout au long de la vie. La diminution du temps de SP est plus précoce pendant la partie diurne du nycthémère [2].

Sommeil calme/sommeil lent

- Entre 1 mois et demi et 3 mois, il est possible d'individualiser dans le sommeil calme (SC) les différents stades du sommeil lent (SL) de l'adulte : sommeil lent léger (N1, N2) et sommeil lent profond (N3) [2–4].
- À partir de 9 mois, les endormissements se font en SL comme chez l'adulte. La latence du SP augmente de façon significative à partir de 12 mois, elle passe de 15 min à 3 mois à 70 min à 24 mois [2].
- Dès l'âge de 12 mois, le sommeil lent profond (SLP), prédomine au cours des trois à quatre premières heures de sommeil : les éveils survenant en première partie de nuit peuvent donc correspondre, dès l'âge de 12 mois, à des terreurs nocturnes, des éveils incomplets au cours desquels l'enfant pleure mais n'est que partiellement réveillé. Le sommeil lent léger (SLL) et le SP prédominent en seconde partie de sommeil.

Évolution des états de vigilance entre 3 et 6 ans

Il est difficile à partir de 3 ans de donner des normes, compte tenu de la diversité des résultats d'une étude à l'autre, expliquée en partie par l'adoption de nouvelles règles d'analyse de score ces dernières années [4].

Les études polysomnographiques chez l'enfant sain de 3 à 6 ans sont rares et transversales. Elles portent, à l'exception de deux études [5, 6], sur un petit nombre d'enfants et/ou d'âges très différents. Au cours de cette période, la disparition de la sieste entraîne une importante réorganisation du sommeil nocturne portant essentiellement sur les deux premiers cycles. Le sommeil est caractérisé par une augmentation du SLP dans les trois premières heures de sommeil. La latence d'apparition moyenne de la première phase de SP augmente significativement à partir de 3 ans, elle passe, dans l'étude de Montgomery-Downs *et al.*, chez 153 enfants de 3 à 5 ans et 388 enfants de 6 à 7 ans, respectivement de 87,8 min à 132 min [5]. Cette période est aussi caractérisée par la persistance d'une immaturité des transitions entre SLP et SP et par une possible instabilité du SLP. Ces particularités de la structure du sommeil expliquent la fréquence, dans cette tranche d'âge, des parasomnies liées au SLP : éveils confusionnels, terreurs nocturnes, somnambulisme.

Évolution des états de vigilance entre 6 et 12 ans

Le sommeil nocturne est caractérisé entre 6 et 12 ans par une prédominance importante du SLP dans les trois premières heures de sommeil et par un retard de l'apparition de la première phase de SP. Dans l'étude de Scholle *et al.*, la latence moyenne de la première phase de SP passe de 140 min à 5 ans à 161 min à 11,5 ans [6].

À l'adolescence

L'organisation du sommeil devient identique à celle de l'adulte. Le sommeil devient beaucoup plus léger. Une étude américaine est significative : entre 10 et 16 ans, les mêmes enfants ont été enregistrés, une fois par an, sur trois nuits. Le coucher était, pour tous, à 22 h, le lever à 8 h. Cette étude révèle que la durée du sommeil et celle du SP restent constantes entre 10 et 16 ans, alors que le temps de SLP diminue de 35 % à partir de 13 ans [7]. S'ils ont l'opportunité de dormir, les adolescents dorment donc autant à 16 ans qu'à 10 ans ! En revanche, les tests itératifs des latences d'endormissement (TILE), qui permettent d'évaluer leur somnolence, ont démontré, qu'à durée de sommeil nocturne égale, ces enfants devenus adolescents étaient beaucoup plus somnolents dans la journée. La latence moyenne d'endormissement diminuait fortement à partir de 13 ans.

Organisation nycthémérale, cyclicité

L'organisation nycthémérale des états de vigilance (prédominance du SLP dans les trois à quatre premières heures de sommeil, du SP et du SLL en seconde partie de sommeil) apparaît dès la première année de vie [2]. L'allongement du cycle de sommeil ne débute qu'au cours de la deuxième année de vie passant de 55 min à 3 mois, à 75 min à 2 ans [2]. Il atteint la durée du cycle de l'adulte à l'adolescence [4, 8].

Temps de sommeil (tableau 1.2)

Durées de sommeil

Les nombreuses études sur la durée du sommeil se sont appuyées sur les réponses apportées par des agendas, des questionnaires ou sur les résultats d'études actimétriques [méta-analyse dans 8].

Elles peuvent se résumer ainsi : le nouveau-né dort en moyenne de 16 à 17 h par jour. Ce temps de sommeil diminue progressivement au fil des années. Dans l'étude longitudinale d'Iglowstein *et al.* de 493 sujets entre 1 mois et 16 ans, la durée moyenne est de 14 à 15 h à 6 mois, 14 h à 1 an, 12 à 13 h à 3 ans, 11 h à 6 ans, 10 h à 10 ans, 8 h à l'adolescence. Avant l'âge de 6 ans, la diminution de la durée du sommeil est expliquée par la disparition progressive des siestes ; à partir de 6 ans, elle est liée à un retard progressif de l'heure du coucher, de 15 à 30 minutes par an. L'heure du coucher va passer progressivement de 20 h 30 à 21 h 30 entre 6 et 12 ans et aux environs de 23 h chez l'adolescent. En revanche, l'heure du lever reste fixe, ou devient encore plus matinale, en raison des impératifs scolaires [9].

Longs et courts dormeurs, besoins de sommeil

Il existe très vite des longs et des courts dormeurs avec une variabilité interindividuelle qui est d'autant plus importante que l'enfant est plus jeune. Dans l'étude d'Iglowstein *et al.*, cette variabilité porte chez le jeune enfant essentiellement sur le sommeil de jour. Elle est probablement due à des facteurs environnementaux. Dans cette étude, la comparaison de trois cohortes d'enfants nés en 1974, 1979 et 1986, révèle qu'il existe de génération en génération, **y compris chez les jeunes enfants**, une diminution du temps de sommeil nocturne, expliquée par un coucher de plus en plus tardif [9].

Les besoins en sommeil sont plus importants que ceux obtenus au quotidien

Le bureau européen de l'Organisation mondiale de la santé évalue les besoins en sommeil des enfants de moins de 5 ans à 11 h ou plus, à 12 ans à 10 h, ceux des adolescents entre 9 et 10 h par jour. Les recommandations de 2015 de l'association américaine *National Sleep Foundation* préconise chez l'adolescent une durée de sommeil entre 8 et 10 h et considère qu'une durée de moins de 7 h est inappropriée. En France, une enquête chez 9251 enfants de 11 et 15 ans révèle qu'il existe la veille des jours scolaires, une privation de sommeil de plus de 2 h chez 16 % des 11 ans et chez 40 % des 15 ans [10].

Organisation des siestes

Le nombre de siestes et leur répartition se modifient en fonction de l'âge. La grande majorité des nourrissons de 6 mois font trois siestes (matin, début d'après-midi, fin d'après-midi). La sieste de fin d'après-midi disparaît généralement entre 9 et 12 mois, celle du matin entre 15 et 18 mois. Celle du début de l'après-midi est perdue entre 3 et 6 ans [8]. Le pourcentage d'enfants faisant la sieste chute graduellement de presque 100 % à 1 an, à 10–15 % à 5 ans, mais le besoin de sieste persiste souvent chez les enfants de 3 à 5 ans puisque

Tableau 1.2 Durées moyennes de sommeil, organisation des siestes

Âge	Durée moyenne de sommeil [9]	Heure du coucher	Nombre de siestes	Organisation des siestes
0–1 mois	16–17 h	Début de la PLPS = 22 h 30 [12]	Sommeil de jour peu différent du sommeil de nuit	
6 mois	14 h ± 2,5 h		3	Matin, début AM, fin AM
12 mois	13–14 h	Début de la PLPS = 20 h30	2	Matin, début AM
18 mois	13 h		1	Début d'AM
3 ans	12,5 h		1	Début d'AM
6 ans	11 h	20 h 30	0	
10 ans	10 h	21 h 30		
Adolescent	8 h	22 h 30–23 h		

AM : après-midi ; PLPS : plus longue période de sommeil.

la majorité d'entre eux s'endorment en début d'après-midi, si on leur donne l'opportunité de dormir. En revanche, cette sieste peut retarder l'endormissement du soir. Il existe en effet, à partir de 2–3 ans, une relation significative entre la durée de la sieste et surtout l'heure du réveil de celle-ci et un retard de l'heure du coucher [11].

Consolidation et continuité du sommeil nocturne

Éveils nocturnes

Chez le jeune enfant, la survenue d'éveils nocturnes brefs est physiologique [12]. Ces éveils au cours desquels l'enfant est réveillé pendant quelques secondes ou minutes surviennent à chaque changement de cycle. Ils peuvent aussi, dans les toutes premières semaines, interrompre le SP. Leur nombre diminue d'une moyenne de huit par nuit à 3 mois (d'une durée de 1 à 10 min), à quatre à cinq entre 18 et 24 mois. À partir de 12 mois, avec l'augmentation du SLP dans les premières heures de sommeil, ils surviennent presque uniquement en seconde partie de nuit. Ils disparaissent progressivement après 5 ans avec l'augmentation de la stabilité du SP, l'augmentation du temps de SLP et l'allongement du cycle de sommeil.

« Faire ses nuits »

« Faire ses nuits » ne signifie pas dormir sans se réveiller, mais dormir toute sa nuit sans l'intervention de ses parents (tableau 1.1).

À 6 mois, un nourrisson devrait normalement faire ses nuits. Faire ses nuits dépend de deux facteurs :

- la capacité à dormir pendant une période de sommeil sans éveil suffisamment longue : celle-ci ne dépasse pas 6 h à 12 mois ;
- les possibilités d'auto-apaisement de l'enfant, c'est-à-dire la capacité à se rendormir sans l'intervention des parents après un éveil physiologique nocturne.

C'est cette période sans éveil signalé aux parents (*longuest self regulated sleep period* ou LSRSP) qui détermine la capacité à faire ses nuits. Henderson *et al.* [12] démontrent, dans une méta-analyse de huit études de la structure du sommeil au cours de la première année, que cette LSRSP a une durée moyenne de 7 h à 1 mois, de 9 h à 4 mois et de 10 h et 15 min à 12 mois. Son heure de début avance de 22 h 30 à 1 mois à 20 h 30 à 12 mois. Cinquante pour cent des enfants de 5 mois ont une LSRSP de 8 h, compatible avec le sommeil de leurs parents puisqu'elle survient entre 22 h et 6 h du matin.

Continuité et fragmentation du sommeil

La continuité et la fragmentation du sommeil sont mesurées de façon conventionnelle par l'index de micro-éveils et de mouvements corporels, le pourcentage de stade 1 du SL et le nombre de changements de stade. Il existe encore peu de normes pour ces critères. Dans l'étude de Scholle *et al.* [8, 13], les index de micro-éveils et de mouvements corporels par heure de sommeil, le pourcentage du stade 1 du SL restent très stables entre la fin de la première année et l'adolescence.

Développement des rythmes circadiens

Une horloge biologique interne

Le rythme veille/sommeil est organisé sur un rythme circadien de 24 h. Ce rythme dépend d'une horloge biologique interne principale, située dans l'hypothalamus, dans les noyaux suprachiasmatiques. Cette horloge commande la sécrétion par la glande pinéale de la mélatonine. Cette hormone permet l'endormissement, le maintien du sommeil et la synchronisation de toutes nos fonctions biologiques sur le rythme jour/nuit de 24 h. En l'absence de donneur de temps, par exemple lors des expériences « hors du temps » en grotte, la période de cette horloge interne est différente de 24 h, elle varie généralement entre 23 h 30 et 24 h 30 (les périodes courtes étant plus fréquentes chez les couche-tôt, les plus longues chez les couche-tard). Les synchroniseurs externes ou donneurs de temps, le principal étant l'alternance lumière naturelle du jour/obscurité la nuit, permettent d'ajuster tous les jours cette horloge interne sur l'heure sociale qui, elle, est de 24 h. En l'absence de donneurs de temps, les rythmes se mettent « en libre cours », le sujet d'expérience vit à l'heure de sa propre horloge biologique. Il va progressivement, tous les jours, décaler ou avancer ses heures d'endormissement et de réveil, son rythme veille/sommeil va progressivement se désynchroniser de ses autres rythmes biologiques (rythme de la température interne, des sécrétions hormonales, de l'humeur…).

Du rythme ultradien chez le nouveau-né au rythme circadien des tout premiers mois de vie

Les noyaux suprachiasmatiques sont probablement fonctionnels avant la naissance, mais leur maturation ne serait pas complète avant 3 ans [références dans 1].

Chez le nouveau-né, les états veille/sommeil s'organisent selon un rythme ultradien dont la période principale se situe aux environs de 4 h. La composante circadienne existe dès la période néonatale mais elle est masquée, au cours des toutes premières semaines de vie, par l'importance du rythme ultradien des prises alimentaires. Il existe d'ailleurs, dès les tout premiers jours, une asymétrie pour le temps de sommeil entre jour et nuit : l'état de veille étant un peu plus important au cours de la partie diurne des 24 h. L'installation d'un rythme circadien stable de 24 h apparaît très vite : 75 % des 84 enfants étudiés par Shimada [14] ont un rythme veille/sommeil de 24 h à 4 semaines après le terme. Cette rythmicité de 24 h est précédée chez la plupart des enfants par une rythmicité ultradienne de 3 à 4 h ou par un rythme veille/sommeil irrégulier ; 7 % seulement des enfants sont passés par une période de « libre cours ». Les périodes de sommeil et les périodes de veille les plus longues surviennent donc, dès les tout premiers mois de vie, à heures régulières : le jour pour les périodes de veille, la nuit pour le sommeil.

Les rythmes circadiens synchronisés sur le rythme jour/nuit pour les fréquences cardiaques, les mouvements corporels, la température corporelle, le cortisol et la mélatonine, apparaissent tous au cours des deux premiers mois de vie [références dans 1]. L'amplitude de ces rythmes, faible à 1 mois, augmente significativement à partir de 3 mois.

Rythmes décalés des adolescents

Les adolescents ont une tendance naturelle à décaler leurs heures de coucher et de lever : l'heure moyenne d'endormissement d'un pré-adolescent est de 21 h 30, celle d'un adolescent aux environs de 23 h.

Facteurs socio-psychologiques

Ces endormissements tardifs sont liés à plusieurs facteurs : l'adolescent devient autonome vis-à-vis de ses heures de coucher. Il est sensible à la pression du groupe et est attiré par les activités stimulantes en fin de soirée (sorties, prise de boissons stimulantes, jeux vidéo, navigation sur Internet conversation ou *chat* avec les copains). Les facteurs psychologiques – pression scolaire, transformations corporelles, préoccupations sentimentales, relations parfois tendues avec les parents – sont autant de facteurs de stress qui vont favoriser un hyperéveil et des difficultés d'endormissement.

Une tendance biologique au retard de phase

Deux processus indépendants l'un de l'autre interviennent dans la propension à s'endormir et à rester endormi : le processus circadien qui détermine le créneau horaire opportun pour s'endormir, et la pression homéostatique qui dépend de la dette de sommeil, dette qui augmente progressivement avec la durée de l'éveil précédant le sommeil et qui va se dissiper au cours de la nuit de sommeil.

La tendance au retard de phase de l'adolescent est physiologique, elle est la conséquence de plusieurs facteurs [7, 15].

Il existe à l'adolescence :

- un allégement important du sommeil lent qui favorise les difficultés d'endormissement ;
- une diminution physiologique de la sécrétion de la mélatonine et un décalage du début de sa sécrétion nocturne. La mélatonine permet l'endormissement et le maintien du sommeil ;
- une augmentation de la pression homéostatique plus lente : chez l'adolescent une plus grande période de veille serait nécessaire pour créer une pression homéostatique suffisante pour déclencher l'endormissement, il est donc plus facile pour l'adolescent de rester éveillé plus longtemps en soirée ;
- un allongement transitoire de la période de l'horloge circadienne qui favorise la tendance très « couche-tard » des adolescents ;
- une plus grande sensibilité à la lumière en soirée, au début de la puberté, qui va retarder le début de la sécrétion nocturne de mélatonine et diminuer son taux nocturne.

Ces soirées prolongées augmentent le temps d'exposition à la lumière, en particulier des écrans, ce qui entraîne une majoration du décalage du début de la sécrétion de mélatonine. L'adolescent compense très souvent la dette de sommeil des jours de semaine par des levers anormalement tardifs pendant le week-end et les vacances, ces levers tardifs risquent d'accentuer les difficultés d'endormissement et d'aggraver le décalage.

Les donneurs de temps

Rythme veille/sommeil et rythmes biologiques synchrones avec le rythme jour/nuit ne pourront apparaître sans donneurs de temps. L'alternance lumière naturelle du jour/obscurité la nuit est essentielle pour la mise en place des rythmes veille/sommeil de 24 h. Cette influence est présente dès les toutes premières semaines de vie. Une étude comparative de « bons » et « mauvais » dormeurs âgés de 6 semaines révèle que les bons dormeurs ont été significativement plus exposés à la lumière du jour entre 12 et 16 h [16].

Le donneur de temps social est important dès la période néonatale : les interactions parents–nouveau-né doivent être, dès les premiers jours de la vie, plus importantes dans la journée par rapport à la nuit. Dès les toutes premières semaines de vie, d'autres synchroniseurs deviennent essentiels : la régularité des prises alimentaires et leur disparition progressive dans la nuit ; la régularité des moments de promenade et d'échanges ; un peu plus tard celle des heures de siestes, de coucher et surtout de réveil le matin. Chez l'enfant et l'adolescent, le non-respect de ces donneurs de temps peut entraîner de très importantes perturbations du rythme veille/sommeil et conduire parfois à une véritable inversion du rythme jour/nuit.

Sommeil, cognition et troubles respiratoires obstructifs

Conséquences des troubles respiratoires obstructifs

Hyperactivité, somnolence, problèmes d'apprentissage et de comportement font partie des critères diagnostiques des troubles respiratoires obstructifs de l'enfant et de l'adolescent. Il existe, chez les enfants porteurs d'un syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) et parfois chez les ronfleurs simples, une augmentation de la prévalence des troubles neurocognitifs : troubles du langage, des apprentissages (écriture, calcul), troubles de la mémoire, anomalies des fonctions exécutives. Dans l'étude de Gozal [17], la prévalence du SAOS était multipliée par un facteur de 6 à 9 dans une cohorte d'enfants ayant des difficultés scolaires. Dans l'étude prospective *Tucson Children's Assessment of Sleep Apnoea Study* (TuCASA study) il existe une relation significative entre syndrome d'hyperactivité avec trouble de l'attention, existence de troubles du comportement et troubles respiratoires obstructifs du sommeil [18]. Les enfants avec troubles respiratoires du sommeil ont une augmentation de la somnolence diurne ainsi que des scores d'hyperactivité [19].

Ces symptômes sont généralement le témoin d'un manque de sommeil et/ou d'une mauvaise qualité du sommeil, d'une privation de sommeil dont on sait qu'elle a un impact sur les fonctions du cortex préfrontal dont le rôle est de maintenir la vigilance, de mettre en action certaines aires corticales nécessaires à l'accomplissement des tâches en cours : maintien de l'attention sur une tâche spécifique, capacité à changer de stratégie, motivation… La mauvaise qualité du sommeil a un impact sur la pensée abstraite, la vitesse de traitement de l'information, la fluidité verbale.

Architecture et continuité du sommeil

Contrairement à l'adulte, l'architecture du sommeil est, chez les enfants présentant un trouble respiratoire obstructif, relativement préservée, probablement en raison d'un seuil d'éveil plus élevé que chez l'adulte (50 % seulement des apnées, qui surviennent majoritairement chez l'enfant en SP, s'accompagnent d'une réaction d'éveil corticale). La continuité du sommeil est en revanche généralement perturbée. Dans l'étude de Miano *et al.*, tous les critères de fragmentation du sommeil (pourcentages des éveils intrasommeil, du stade 1 du SL, des index de micro-éveils et de la phase A2 du *cycling alternating pattern*) sont augmentés chez les enfants présentant un SAOS [20]. En revanche, la majorité de ces critères, mais aussi d'autres comme l'analyse spectrale de l'EEG [21] ou les modifications de l'EEG au cours du cycle respiratoire [22], ne permettent pas d'expliquer les déficits cognitifs chez les enfants porteurs d'un SAOS ou de les prédire [22, 23]. Dans l'étude de Miano *et al.* [20], il existe même une corrélation positive entre l'augmentation de certains critères de fragmentation du sommeil et le quotient d'intelligence globale. Ces auteurs interprètent cette augmentation de la fragmentation et de l'instabilité du sommeil, comme un mécanisme protecteur qui préserverait les fonctions cognitives des effets délétères des anomalies respiratoires. Il semble donc que les problèmes neurocognitifs soit un facteur indépendant des perturbations respiratoires et des anomalies de la continuité du sommeil, ces critères n'expliquent pas, par exemple, les déficits cognitifs des enfants ronfleurs qui n'ont ni fragmentation du sommeil, ni apnée ou épisode hypoxique, ou la persistance de problèmes cognitifs après adéno-amygdalectomie, alors que tous les paramètres respiratoires sont corrigés [22, 23].

Ces résultats ne veulent pas dire que les polysomnographies ne sont pas indispensables. Elles le sont pour :

- l'évaluation des troubles respiratoires ;
- l'établissement de normes à partir de cohortes d'enfants plus importantes ;
- la recherche chez l'enfant de critères de fragmentation du sommeil plus pertinents et plus adaptés, comme l'index de mouvements corporels [24] et la prise en compte des réactions d'éveil à ondes lentes, des micro-éveils dès qu'ils dépassent 1 seconde, des micro-éveils autonomiques et de la phase du *cycling alternating pattern* du sommeil lent [13, 22].

Références

[1] Challamel MJ. Ontogenèse des états de vigilance et de la rythmicité circadienne : de la période fœtale aux six premières années. Médecine du Sommeil 2005 ; 2 : 5–11.

[2] Louis J, Cannard C, Bastuji H, et al. Sleep ontogenesis revisited : a longitudinal 24-H home polygraphic study on 15 normal infants during the first two years of life. Sleep 1997 ; 20 : 323–33.

[3] Guilleminault C, Souquet M. Sleep states and related pathology. In : Korobkin R, Guilleminault C, editors. Advance in perinatal neurology. New York : SP Medical and Scientific Books ; 1979. p. 225–47.

[4] Grigg-Damberger M, Gozal D, Marcus CL, et al. The visual scoring of sleep and arousal in infants and children. J Clin Sleep Med 2007 ; 3 : 201–40.

[5] Montgomery-Downs HE, O'Brien LM, Gulliver TE, et al. Polysomnographic characteristics in normal preschool and early school aged children. Pediatrics 2006 ; 117 : 741–53.

[6] Scholle S, Beyer U, Bernhard M, et al. Normative values of polysomnographic parameters in childhood and adolescence : quantitative sleep parameters. Sleep Med 2011 ; 12 : 542–9.

[7] Carskadon MA. Sleep in adolescents : the perfect storm. Pediatr Clin North Am 2011 ; 58 : 637–47.

[8] Galland BC, Taylor BJ, Elder DF, et al. Normal sleep patterns in infants and children : a systematic review of observational studies. Sleep Med Rev 2012 ; 16 : 213–22.

[9] Iglowstein I, Jenni OG, Molinari L, et al. Sleep duration from infancy to adolescence : reference values and generational trends. Pediatrics 2003 ; 111 : 302–7.

[10] HBSE 12th results 2011. HBSE declared results of Class 8th, Class 12th examinations ; June 9, 2011 Bhiwani.

[11] Akacem LD, Simpkin CT, Carskadon MA, et al. The timing of the circadian clock and sleep differ between napping and non-napping toddlers. In : PLOS One ; 2015. p. 1–12. April.

[12] Henderson JM, Frances KG, Blampied NM. The consolidation of infants'nocturnal sleep across the first year of life. Sleep Med Rev 2011 ; 15 : 211–20.

[13] Scholle S, Wiater A, Scholle HC. Normative values of polysomnographic parameters in childhood and adolescents : arousal events. Sleep Med 2012 ; 13 : 243–51.

[14] Shimada M, Takahashi K, Segawa M, et al. Emerging and entraining patterns of the sleep-wake rhythm in preterm and term infants. Brain Dev 1999 ; 21 : 468 47.

[15] Crowley SJ, Cain SW, Burns AC, et al. Increased sensitivity of the circadian system to light in early/mid puberty. J Clim Appl Meteorol 2015 ; 9 : 1–7.

[16] Harrison Y. The relationship between daytime exposure to light and nighttime sleep in 6–12-weeks old infants. J Sleep Res 2004 ; 13 : 285–94.

[17] Gozal D. Sleep-disordered breathing and school performance in children. Pediatrics 1998 ; 102 : 616–20.

[18] Perfect MM, Archbold K, Goodwin JL, et al. Risk of behavioral and adaptive functioning difficulties in youth with previous and current sleep disordered breathing. Sleep 2013 ; 36 : 517B–25B.

[19] Melendres MC, Lutz JM, Rubin ED, et al. Daytime sleepiness and hyperactivity in children with suspected sleep-disordered breathing. Pediatrics 2004 ; 114 : 768–75.

[20] Miano S, Paolino MC, Urbano A, et al. Neurocognitive assessment and sleep analysis in children with sleep-disordered breathing. Clin Neurophysiol 2011 ; 122 : 311–9.

[21] Yang JLC, Nicholas CL, Nixon GM, et al. Sleep quality in children with sleep disordered breathing. Determining sleep quality in children with sleep disordered breathing : EEG spectral analysis compared with conventional polysomnography. Sleep 2010 ; 33 : 1165–72.

[22] Chervin RD, Garetz SL, Ruzicka DL, et al. Do respiratory cycle-related EEG changes or arousalsfrom sleep predict neurobehavioral deficits and response to adenotonsillectomy in children ? J Clinical Sleep Medicine 2014 ; 10 : 904–11.

[23] Biggs SN, Walter LM, Jackman AR, et al. Long-term cognitive and behavioral outcomes following resolution of sleep disordered breathing in preschool children. PLoS One 2015 ; 10(9). e0139142.

[24] Coussens S, Baumert M, Kohler M, et al. Movement distribution : a new measure of sleep fragmentation in children with upper airway obstruction. Sleep 2014 ; 37 : 2025–34.

Chapitre 2

Physiopathologie respiratoire du sommeil chez l'enfant

X.-L. Nguyên

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) de l'enfant est une pathologie prévalente dans la population générale pédiatrique, touchant 0,5 à 3 % des enfants selon les études [1]. On retrouve une description historique de ce syndrome en 1892 par Sir William Osler, mais les premières descriptions dans la littérature associées à des mesures objectives du sommeil par polysomnographie reviennent à Christian Guilleminault [2] en 1976. Ce syndrome consiste en la survenue pendant le sommeil d'épisodes récurrents d'occlusion partielle ou complète des voies aériennes supérieures (VAS), avec des retentissements possibles sur la croissance staturo-pondérale [3] et les plans cardiovasculaires [4] et neurocognitifs [5].

Quels sont les mécanismes physiopathologiques expliquant la survenue du SAOS chez l'enfant *a priori* sans comorbidités associées ? On ne traitera pas ici les troubles respiratoires nocturnes observés chez les enfants prématurés ou suivis en néonatalogie, liés à une insuffisance de maturité du système nerveux central [6] et dont la description est différente (les apnées obstructives faisant le plus souvent suite à des périodes de respiration périodique, plus fréquentes chez ces enfants). Ne seront pas non plus traités les cas de SAOS en rapport avec une pathologie malformative du crâne ou de la face, comme chez l'enfant porteur d'une achondroplasie, craniosténose ou trisomie 21, par exemple, où les anomalies squelettiques graves ou des parties molles sont les facteurs prédisposants évidents des anomalies respiratoires, ou chez les enfants atteints de pathologie neuromusculaire.

On se propose d'exposer l'état actuel des connaissances ainsi que les hypothèses actuelles dans la littérature sur ce sujet. Nous prendrons pour exemple l'enfant âgé de 3 à 17 ans, puisque c'est sur cette tranche d'âge que les différentes études décrites dans la littérature ont été menées.

Anatomie des voies aériennes supérieures chez l'enfant – évolution

Elle est caractérisée par une étroitesse naturelle et structurelle.

La croissance des voies aériennes supérieures (VAS) se produit parallèlement à l'augmentation de volume du tissu lymphoïde au cours des premières années de vie, mais cette croissance est relativement moins importante que celle des tissus lymphoïdes [7].

Dans l'étude historique de Jeans *et al.* [7], les surfaces de section du nasopharynx, des tissus mous et des VAS ont été mesurées sur des radiographies répétées tous les ans chez 41 enfants en bonne santé, de l'âge de 3 à 12 ans, puis tous les 2 ans jusqu'à l'âge de 19 ans. Les auteurs ont mis en évidence une croissance plus rapide des tissus mous par rapport à celle du nasopharynx entre 3 et 5 ans, entraînant une diminution du diamètre des VAS sur cette période. Ensuite le volume de ces tissus reste constant, alors que le pharynx s'élargit progressivement. C'est la seule étude longitudinale existante à ce jour sur ce sujet (figure 2.1).

Les malformations du squelette du crâne et de la face sont susceptibles d'aggraver cette étroitesse naturelle des VAS, rendant le SAOS syndromique (dans l'achondroplasie et les craniosténoses par la diminution de l'étage moyen de la face, dans la trisomie 21 non seulement par les anomalies squelettiques mais aussi du fait de la macroglossie associée).

Les facteurs structurels peuvent ainsi favoriser l'obstruction des VAS dans les situations suivantes :

- dans l'obésité, l'épaisseur des parois pharyngées et le volume de la base de langue sont augmentés, par infiltration graisseuse, entraînant un rétrécissement du diamètre des VAS ;
- dans le cas d'anomalie squelettique favorisant l'occlusion pharyngée, telle une hypomandibulie et/ou hypomaxillie avec ou sans rétrognathie [8] ;
- dans le cas d'hypertrophie relative du volume adéno-amygdalien, qui constitue la cause la plus fréquente de SAOS chez l'enfant et la plus accessible au traitement. La chirurgie permet en effet de guérir définitivement une grande proportion d'enfants [9].



Figure 2.1
Hypertrophie amygdalienne obstructive chez un enfant de 4 ans.

Que se passe-t-il lors de la bascule veille/sommeil au niveau du tonus neuromusculaire des voies aériennes supérieures ?

- Lors de la veille, il existe un contrôle volontaire de la respiration.
- Lors du sommeil, on observe une abolition du contrôle volontaire de la respiration, et la persistance des voies réflexes, avec cependant une diminution de l'intensité de certains stimuli (figures 2.2 et 2.3) [10].

Différentes voies d'activation de la ventilation lors de la veille (figure 2.2)

Trois voies de stimulation lient l'activité musculaire du génioglosse, le plus puissant muscle dilatateur des VAS, à la respiration, aux conditions locales dans les VAS et à l'état soit de veille soit de sommeil :

- la première voie est celle des neurones respiratoires, responsables du rythme oscillatoire de la respiration. Ces neurones respiratoires sont situés dans le bulbe rachidien et entraînent une activation du génioglosse précédant de 50 à 100 ms celle du diaphragme (ce dernier étant le plus

Stimulus de veille
Neuro modulateurs sensibles au sommeil
5HT, ach, orexin, NE
3 (Sommeil)
Neurones respiratoires
Générateur central du rythme respiratoire
2 (Activité respiratoire phasique)
Noyau moteur du grand hypoglosse
Noyau du tractus solitaire
Mécanorécepteurs
Nerf laryngé supérieur
1 (Réflexe)
Muscle génioglosse
Espace pharyngé

Figure 2.2

Les centres respiratoires et les trois voies d'activation du muscle génioglosse à l'éveil [10].
Bulbe sur la figure = neurones respiratoires ; NTS = noyau tractus solitaire.
Source : White DP. Pathogenesis of obstructive and central sleep apnea. Am J Respir Crit Care Med 2005 ; 172(11) : 1363-70.

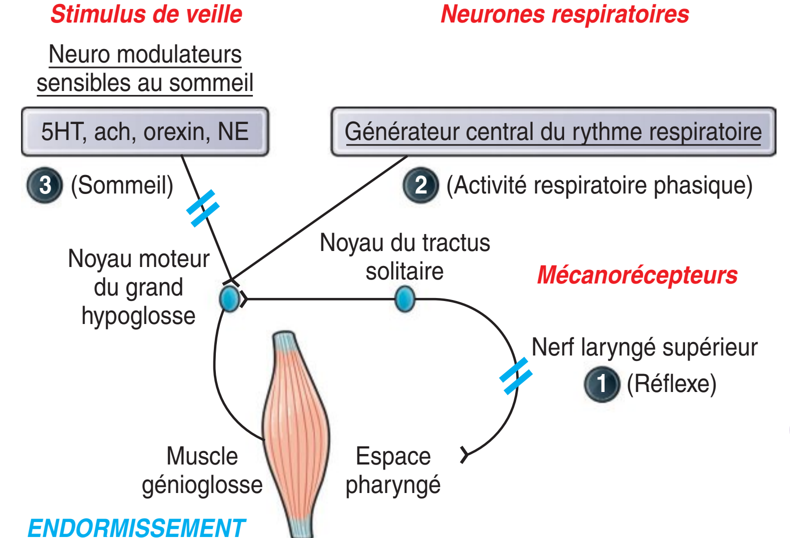


Figure 2.3

Les centres respiratoires et les trois voies d'activation du muscle génioglosse à l'endormissement [10].
Source : White DP. Pathogenesis of obstructive and central sleep apnea. Am J Respir Crit Care Med 2005 ; 172(11) : 1363-70.

puissant des muscles inspiratoires). Cette « pré-activation » du génioglosse survient donc avant que la pression ne devienne négative dans les VAS ;

- la deuxième voie est celle des mécanorécepteurs, récepteurs sensibles à l'étirement et à la dépression à l'intérieur des VAS, qui sont situés principalement dans le larynx ; ces mécanorécepteurs stimulent le nerf laryngé supérieur, qui stimule à son tour le muscle génioglosse ;
- enfin, la troisième voie est représentée par le stimulus de veille : les neurones excitateurs des circuits de l'éveil entretiennent et renforcent même la stimulation du génioglosse.

Différentes voies d'activation de la ventilation lors du passage en sommeil (figure 2.3)

Avec le sommeil, on observe :

- une diminution de la voie mécanoréflexe (celle qui dépend de la pression négative détectée par les mécanorécepteurs) ; ce phénomène est encore plus accentué en sommeil paradoxal ;
- une diminution du stimulus de veille, entraînant une baisse de l'activité tonique des muscles respiratoires (diminution de l'activité expiratoire du génioglosse et diminution de l'activité des muscles purement toniques, tel le tenseur du voile). L'abolition du contrôle volontaire de la respiration contribue ainsi à rendre les VAS plus vulnérables vis-à-vis d'un collapsus partiel ou total.

Respiration normale pendant le sommeil

La ventilation pendant le sommeil est diminuée en comparaison avec la ventilation de veille, et varie en fonction du stade de sommeil, ce qui induit une discrète diminution de la pression partielle d'oxygène (PO_2) et l'élévation de la pression partielle en dioxyde de carbone (PCO_2).

En sommeil non REM (*rapid eye movement*), la ventilation est régulière, mais le volume courant (c'est-à-dire la quantité d'air inspirée et expirée à chaque respiration) et la fréquence respiratoire sont plus bas qu'à l'éveil. Cela conduit à une diminution de la ventilation minute (la ventilation minute est le produit du volume courant par la fréquence respiratoire), une diminution de la capacité résiduelle fonctionnelle (c'est-à-dire le volume d'air contenu dans les voies aériennes après une expiration spontanée), et une augmentation de la résistance des VAS. Le contrôle volontaire de la ventilation étant aboli en sommeil quel que soit son stade, la ventilation n'est plus gouvernée que par un contrôle métabolique, et plus précisément chimique (les variations de la PO_2 et surtout de la PCO_2).

En sommeil REM, la fréquence respiratoire est plus variable, le volume courant est également plus irrégulier, et les apnées centrales sont fréquentes. Il existe une inhibition de l'activité tonique des muscles intercostaux (muscles inspiratoires), ce qui contribue à diminuer encore plus la capacité résiduelle fonctionnelle.

On pourrait penser qu'une plus grande hypotonie des muscles dilatateurs des VAS en sommeil REM, ainsi qu'une sensibilité moindre à l'hypoxie et à l'hypercapnie prédisposent à l'obstruction des VAS et au SAOS. Toutefois, il existe chez l'enfant des mécanismes de stimulation musculaire et de contrôle central de la ventilation renforcés.

N.B. : REM = sommeil paradoxal.

Tonus neuromusculaire chez l'enfant

Comment est ce tonus neuromusculaire chez l'enfant normal et l'enfant apnéique ?

Chez l'enfant normal

Comme le montre Carol L. Marcus [11], chez le nourrisson et l'enfant sans comorbidités, les VAS ont une collapsibilité moindre, comparée à celles de l'adulte. La constatation d'une prévalence moins élevée du ronflement chez l'enfant en est une illustration. Les données expérimentales suggèrent que cette diminution de la collapsibilité est destinée à préserver la qualité du tonus des VAS et de la réponse neuromusculaire chez l'enfant pendant son sommeil.

En conclusion, l'activation par le système nerveux central du tonus neuromusculaire des VAS est augmentée pour lutter contre l'étroitesse naturelle des VAS de l'enfant.

On montre dans la figure 2.4 un détail des expériences menées par Marcus sur des enfants âgés de 5 à 13 ans (n = 20) comparés à des nourrissons (de moins de 1 an) et des adultes. Marcus a mesuré la réponse ventilatoire lors de l'administration de périodes plus ou moins prolongées d'une pression négative à l'intérieur des VAS. Elle a également étudié l'effet de l'administration de dioxyde de carbone (CO_2) pendant le sommeil sur ces réponses ventilatoires [12].



Figure 2.4

Effet d'une brève dépression dans les VAS sur la ventilation.

V = amplitude du flux nasal ; = P_N pression négative (appliquée sur les voies aériennes via le masque) ; ↑ application d'une pression négative.

Source : Marcus CL, et al. *Response to inspiratory resistive loading during sleep in normal children and children with obstructive apnea.* J Appl Physiol *1999; 87(4) : 1448-54.*

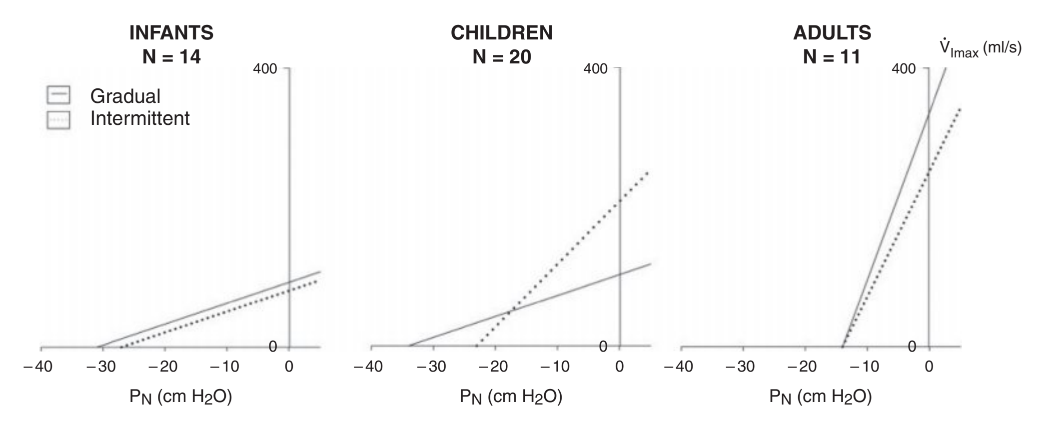


Figure 2.5

Relations pression–débit.

Comparaison de la relation entre la pression critique de fermeture des VAS (P_{crit}) et la réponse ventilatoire (V) chez les nourrissons, les enfants et les adultes [12].

INFANTS = nouveaux-nés ; CHILDREN = enfants ; ADULTS = adultes ; Gradual = technique graduelle ; Intermittent = technique intermittente.

Source : Marcus CL, et al. *Response to inspiratory resistive loading during sleep in normal children and children with obstructive apnea.* J Appl Physiol *1999; 87(4) : 1448-54.*

La figure 2.4 montre l'évolution de la ventilation (enregistrement du flux nasal) lors de l'application d'une pression négative (marquée par la flèche) dans les VAS d'un enfant pendant son sommeil. Lors des respirations 1, 2 et 3 l'amplitude du flux nasal diminue et on observe un aspect de limitation de débit (diminution de la réponse ventilatoire) ; lors des respirations 4 et 5, l'amplitude augmente et l'aspect de limitation de débit disparaît, suggérant que l'activation des muscles des VAS survient à ce point.

Cette expérience a été utilisée par Marcus comme base à toute son expérimentation sur les VAS des enfants et adolescents, afin de les stimuler.

La stimulation peut être prolongée (technique graduelle) conduisant à une activation musculaire des VAS, ou bien brève et répétée (technique intermittente) conduisant au contraire à des VAS hypotoniques (figure 2.5).

Il existe une relation linéaire entre la pression critique de fermeture des VAS (P_{crit}) et la réponse ventilatoire : les enfants normaux ont donc des réponses ventilatoires augmentées pendant le sommeil, en relation avec l'augmentation de l'activation neuromusculaire au niveau des VAS.

On observe une P_{crit} similaire chez les nourrissons et les enfants et beaucoup plus négative que chez les adultes. La technique graduelle conduit à une P_{crit} plus négative donc à

une meilleure activation des muscles des VAS chez l'enfant. Malgré la technique intermittente, qui mène à des VAS « hypotoniques », l'enfant conserve une P_{crit} très négative, suggérant une meilleure résistance à la collapsibilité que chez l'adulte.

Les mêmes résultats sont obtenus lorsque l'on étudie la réponse ventilatoire à l'hypercapnie, la stimulation centrale est augmentée chez l'enfant [11].

Chez l'enfant apnéique

Le postulat de départ de Marcus *et al.* en 2005 [13] était que la réponse neuromotrice présente chez les enfants normaux est un phénomène compensatoire pour la relative étroitesse constitutionnelle de leur pharynx. Cette réponse neuromotrice est altérée chez l'enfant apnéique, du fait de l'habituation aux anomalies respiratoires nocturnes et/ou à une atteinte mécanique des muscles des VAS.

Le tonus est probablement diminué chez l'enfant apnéique comme semblent en effet le suggérer les expériences en hypercapnie et lors de l'augmentation de la charge inspiratoire (par une application de pression négative à l'intérieur des VAS) : il n'y a pas chez l'enfant apnéique d'augmentation de la contractilité du génioglosse en réponse à ces stimuli.

Donc le SAOS chez l'enfant s'accompagne d'une anomalie de la réponse neuromusculaire à des stimuli qui devraient dans des conditions normales entraîner une augmentation de la réponse ventilatoire (figure 2.6).

En réponse à l'hypercapnie, les enfants apnéiques présentent une réponse ventilatoire altérée [14].

Modification du seuil de la réaction d'éveil

Dans cette expérience [15], Marcus a mesuré les réponses d'éveil lors de l'augmentation de la charge inspiratoire pendant le sommeil chez des enfants apnéiques comparés à des enfants normaux.

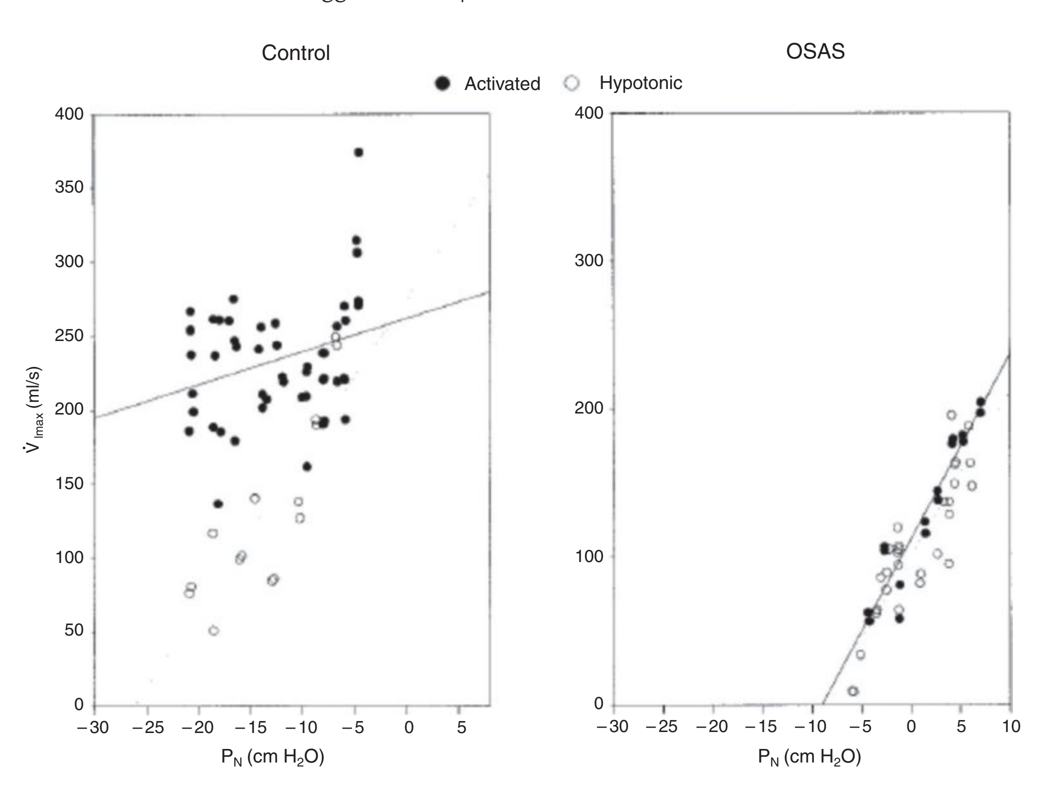


Figure 2.6

Expériences comparant les relations pression–débit chez un enfant normal à gauche et un enfant apnéique à droite : mise en évidence de la différence de P_{crit}.

Il est à noter que chez l'enfant normal, la technique intermittente conduit à une P_{crit} moins négative (plus de collapsibilité), alors qu'il n'est pas observé de différence entre les deux techniques chez l'enfant apnéique (la collapsibilité est altérée dans toutes les conditions expérimentales) [13].

Control = sujet contrôle ; OSAS = sujet apnéique ; Activated = sur des voies supérieures activées ; Hypotonic = sur des voies aériennes supérieures hypotoniques ;

Source : Marcus CL, et al. Upper airway dynamic responses in children with the obstructive sleep apnea syndrome. Pediatr Res 2005 ; 57(1) : 99-107. *Reprinted by permission from* Macmillan Publishers Ltd : Pediatrics Research, *2005; 57(1) : 99-107, copyright 2005.*

Les enfants apnéiques ont pendant le sommeil REM des seuils d'éveil plus élevés que les enfants normaux. Les auteurs ont conclu à une altération de la réaction d'éveil en réponse à une augmentation de la charge inspiratoire, ceci favorisant la survenue d'anomalie des échanges gazeux.

Les enfants normaux présentent une diminution du volume courant en réponse à l'augmentation de la charge inspiratoire, mais l'éveil survient avant que n'apparaissent les anomalies des échanges gazeux (figure 2.7).

Conclusion

L'hypertrophie des végétations et des amygdales joue un rôle important dans la genèse du SAOS de l'enfant. La plupart des enfants apnéiques ont des végétations et amygdales augmentées de volume et s'améliorent après chirurgie. Mais les enfants en général ont une augmentation de leurs tissus lymphoïdes associée à des VAS plus petites que chez l'adulte. Tous ne développent pas la maladie en dépit de cette augmentation de la charge inspiratoire. Les anomalies structurelles à elles seules n'expliquent donc pas la maladie. Sur la population générale, 2 % des enfants seulement sont atteints, et plus de 20 % au moins des enfants opérés présentent une persistance de leur SAOS après adéno-amygdalectomie [16]. Il est probable que seuls les enfants présentant des réponses neuromusculaires anormales et/ou des réponses d'éveil anormales développeront un SAOS. Le rétablissement du fonctionnement physiologique normal est possible sous traitement comme l'ont montré les études sous ventilation en pression positive continue [17].

Des études ultérieures devront être menées afin de déterminer si cette réponse altérée est primaire ou bien secondaire à un état chronique d'augmentation de la charge mécanique.

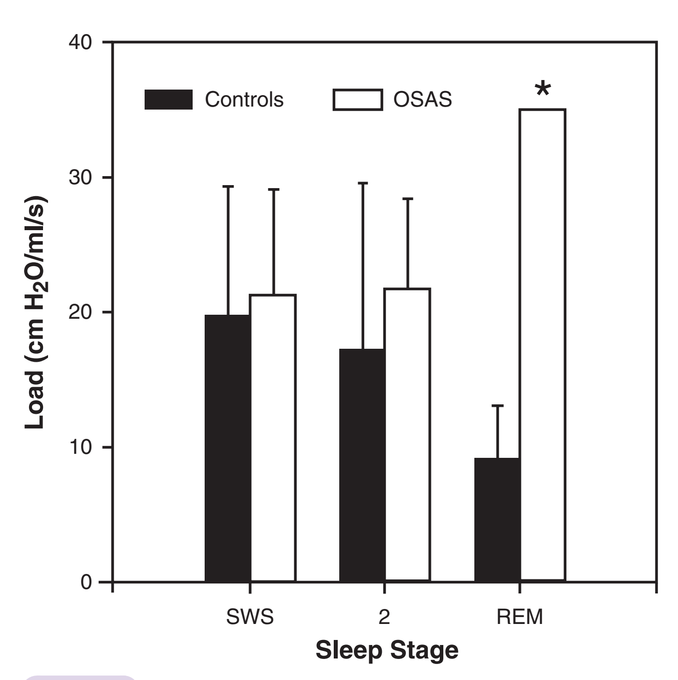


Figure 2.7

Niveau de la charge inspiratoire pour lequel on observe la survenue de l'éveil, chez les sujets contrôle et les sujets apnéiques. Load=charge respiratoire ; Controls = sujet contrôle ; OSAS=sujet apnéique ; REM = sommeil paradoxal ; SWS = sommeil à ondes lentes ; Sleep stage = stade de sommeil.

Source : Marcus CL, et al. Upper airway dynamic responses in children with the obstructive sleep apnea syndrome. Pediatr Res 2005 ; 57(1) : 99-107.

Références

[1] Redline S, Tishler PV, Schluchter M, et al. Risk factors for sleep-disordered breathing in children. Associations with obesity, race, and respiratory problems. Am J Respir Crit Care Med 1999 ; 159 : 1527–32.

[2] Guilleminault C, Eldridge FL, Simmons FB, et al. Sleep apnea in eight children. Pediatrics 1976 ; 58 : 28–32.

[3] Rosen CL. Obstructive sleep apnea syndrome (OSAS) in children : diagnostic challenges. Sleep 1996 ; 19(10 Suppl) : S274–7.

[4] Amin RS, Carroll JL, Jeffries JL, et al. Twenty-four-hour ambulatory blood pressure in children with sleep-disordered breathing. Am J Respir Crit Care Med 2004 ; 169 : 950–6.

[5] Lau EY, Choi EW, Lai ES, et al. Working memory impairment and its associated sleep-related respiratory parameters in children with obstructive sleep apnea. Sleep Med 2015 ; 16(9) : 1109–15.

[6] Miller MJ, Carlo WA, Difiore JM, et al. Airway obstruction during periodic breathing in preterm infants. J Appl Physiol 1988 ; 64 : 2496–500.

[7] Jeans WD, et al. A longitudinal study of the growth of the nasopharynx and its contents in normal children. Br J Radiol 1981 ; 54(638) : 117–21.

[8] Guilleminault C, Monteyrol PJ, Huynh NT, et al. Adenotonsillectomy and rapid maxillary distraction in pre-pubertal children, a pilot study. Sleep Breath 2011 ; 15(2) : 173–7.

[9] Marcus CL, Moore RH, Rosen CL, et al. A randomized trial of adenotonsillectomy for childhood sleep apnea. N Engl J Med 2013 ; 368(25) : 2366–76.

[10] White DP. Pathogenesis of obstructive and central sleep apnea. Am J Respir Crit Care Med 2005 ; 172(11) : 1363–70.

[11] Marcus C. Developmental changes in upper airway dynamics. J Appl Physiol 2004 ; 97 : 98–108.

[12] Marcus CL, Moreira GA, Bamford O, et al. Response to inspiratory resistive loading during sleep in normal children and children with obstructive apnea. J Appl Physiol 1999 ; 87(4) : 1448–54.

[13] Marcus CL, Katz ES, Lutz J, et al. Upper airway dynamic responses in children with the obstructive sleep apnea syndrome. Pediatr Res 2005 ; 57(1) : 99–107.
[14] Marcus CL, Lutz J, JCarroll JL, et al. Arousal and ventilatory responses during sleep in children with obstructive sleep apnea. J Appl Physiol 1998 ; 84 : 1926–36.
[15] Marcus CL, Moreira GA, Bamford O, et al. Response to inspiratory resistive loading during sleep in normal children and children with obstructive apnea. J Appl Physiol 1999 ; 87(4) : 1448–54.
[16] Bhattacharjee R, Kheirandish-Gozal L, Spruyt K, et al. Adenotonsillectomy outcomes in treatment of obstructive sleep apnea in children : a multicenter retrospective study. Am J Respir Crit Care Med 2010 ; 182(5) : 676–83.
[17] Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, et al. Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. Pediatrics 2012 ; 130(3) : e714–55.

Chapitre 3

Anatomie de l'oropharynx et modélisation des voies aériennes supérieures chez l'enfant porteur d'un syndrome d'apnées obstructives du sommeil

R. Nicollas, E. Moreddu

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Selon Stradling [1], repris par Persak [2], le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est « un trouble lié à une diminution du calibre des voies aériennes supérieures (pharynx) avec interruption du flux aérien, désaturations et éveils ». Ces signes sont retrouvés chez 2 % des enfants [3]. Il est par ailleurs reconnu que le tonus neuromusculaire pharyngé joue également un rôle dans la survenue d'un SAOS [4, 5], ce qui tempère le seul élément anatomique.

Cette définition fait émerger deux questions :

- Y a-t-il des particularités anatomiques pharyngées chez l'enfant porteur d'un SAOS ?
- Y a-t-il un lien de causalité entre ces éventuelles particularités et les modifications aérodynamiques observées dans un SAOS ?

Concernant l'évaluation anatomique, nous envisagerons l'aspect clinique fonctionnel, puis l'aspect découlant de l'imagerie [6]. Cette dernière servira d'élément de comparaison avec l'évaluation fonctionnelle. En effet, de multiples études de mécanique des fluides en modélisation numérique (*computational fluid dynamics* ou CFD) sont effectuées sur les voies aériennes, notamment pédiatriques, depuis quelques années.

Évaluation anatomo-clinique

Il est démontré depuis de nombreuses années que l'élément le plus fréquemment incriminé dans la survenue d'un SAOS chez l'enfant est l'hypertrophie adéno-amygdalienne [7–9]. Cet élément, s'il explique l'épidémiologie des apnées du sommeil de l'enfant dont le pic de fréquence se situe entre 3 et 6 ans, n'est toutefois pas le seul en cause, donnant ainsi lieu à un certain nombre d'échecs dans les suites des procédures chirurgicales d'adéno-amygdalectomies [10]. Le bilan anatomique doit tenir compte de ces paramètres, ce qui a conduit d'une part, à des tentatives de standardisation des explorations cliniques et d'autre part, au développement d'analyses en imagerie de plus en plus fines.

Évaluations cliniques

En 1987, Brodsky *et al.* ont proposé une classification anatomique du volume amygdalien ayant pour but d'en standardiser la description [11]. Le système de classification repose sur quatre stades : le premier (stade 1) correspondant à moins de 20 % d'obstruction de l'oropharynx, le stade 4 à plus de 80 % ; les stades 2 et 3 ne sont pas définis avec précision dans la publication d'origine. Plusieurs auteurs [12, 13] ont donc adapté le système proposé par Brodsky en définissant les stades suivants :

- stade 1 : amygdales contenues entre les piliers ;
- stade 2 : amygdales franchissant à peine le plan des piliers ;
- stade 3 : amygdales franchissant nettement les piliers sans être jointives ;
- stade 4 : amygdales jointives.

Brodsky retrouve des différences anatomiques significatives entre le groupe SAOS et le groupe témoin. La distance entre la partie médiale des amygdales est plus petite dans le groupe SAOS (8,2 ± 4,1 mm) que dans le groupe sans SAOS (19,1 ± 4,4 mm) ; la largeur de l'oropharynx, à âge égal, est plus faible dans le groupe SAOS (44,8 ± 5,6 mm) que dans le groupe témoin (50,2 ± 6,8 mm).

Concernant les végétations adénoïdes, une gradation fibroscopique a été proposée par Cassano *et al.* en 2003, qui reconnaît quatre grades. La choane est divisée verticalement en quatre parties égales, on obtient la classification suivante :

- grade 1 : végétations adénoïdiennes (VA) pouvant descendre jusqu'au 1/4 supérieur ;
- grade 2 : VA pouvant descendre jusqu'à la moitie supérieure ;
- grade 3 : VA pouvant descendre jusqu'au 1/4 inférieur ;
- grade 4 : VA touchant le plancher de la choane.

Dans cette étude, qui visait l'évaluation de l'obstruction nasale, seuls quatre patients (deux grade 3 et deux grade 4) sur 98 étaient porteurs d'un SAOS.

Évaluations en imagerie

L'imagerie est intervenue dans l'évaluation de la filière pharyngée du fait des difficultés rencontrées pour apprécier correctement la perméabilité du secteur rhinopharyngé. Historiquement, la première classification du volume adénoïdien basée sur une imagerie est celle de Fujioka [14] en 1979. Les auteurs, à partir de radiographies du cavum de profil, nommaient A la hauteur maximale de l'ombre adénoïdienne, N la distance entre la synchondrose sphéno-occipitale et l'extrémité du palais osseux, et effectuaient le rapport A/N. Ils considéraient que lorsque A/N ≥ 0,67, il y avait une hypertrophie adénoïdienne. Il n'y a plus, aujourd'hui de place pour la radiographie de cavum dans le diagnostic d'une hypertrophie adénoïdienne, car cet examen est irradiant, imprécis et, en routine, avantageusement remplacé par la naso-fibroscopie.

Devant le caractère épars (une classification pour les amygdales, une autre pour les végétations) et le côté approximatif de la clinique, une approche statistique multifactorielle prenant en compte l'ensemble de ces paramètres a été proposée [13]. La lourdeur de la mise en œuvre et du calcul en limite grandement l'utilisation en pratique, de même que le recours au rapport A/N à partir de radiographies du cavum, obsolète ce jour.

Si l'on recherche une évaluation précise en imagerie, et tout particulièrement si l'on souhaite évoluer secondairement vers le versant fonctionnel, les imageries en coupes (tomodensitométrie ou TDM et imagerie par résonance magnétique ou IRM) peuvent apporter des informations pertinentes.

Arens *et al.* ont effectué sur une série de 40 enfants d'un âge moyen d'environ 4 ans (20 porteurs d'un SAOS et 20 témoins) une étude morphométrique 3D de la filière pharyngée [8]. Les résultats, reportés dans le tableau 3.1, retrouvent une filière nettement plus étroite chez les enfants porteurs d'un SAOS que chez les sujets témoins.

Ces différents travaux anatomo-cliniques retrouvent un parallèle entre des différences anatomiques observées et l'existence d'un SAOS. Afin de confirmer le lien de causalité, une approche fonctionnelle s'avère nécessaire. La modélisation numérique des écoulements et de leurs caractéristiques ainsi que celui du comportement des parois constitue une méthode de choix.

Tableau 3.1 Surfaces mesurées en étude morphométrique 3D de la filière pharyngée sur une série de 40 enfants* d'un âge moyen d'environ 4 ans

	SAOS	Témoins
Section pharyngée moyenne globale	28,1 ± 12,6 mm^2	47,1 ± 18,2 mm^2
Section pharyngée minimale	4,6 ± 3 mm^2	15,7 ± 12,7 mm^2
Volume pharyngé global	1129 ± 515 mm^2	1794 ± 846 mm^2
Section région adénoïdienne	19,2 ± 10,1 mm^2	44,7 ± 24,5 mm^2
Section région de recouvrement adéno-amygdalien	11,7 ± 5,7 mm^2	34,7 ± 23,3 mm^2
Section région amygdalienne	27 ± 15,9 mm^2	37,9 ± 15,2 mm^2

* 20 porteurs d'un SAOS et 20 témoins.

Approche fonctionnelle : la modélisation numérique en mécanique des fluides (CFD)

Principes

Le principe de la réalisation d'un calcul de CFD est relativement stéréotypé. Il commence par la réalisation d'une imagerie en coupes à un niveau de résolution suffisant pour permettre la construction d'un modèle anatomique 3D précis. Dans le cas où l'examen est une TDM, il faudra mettre en balance le niveau d'irradiation délivré à l'enfant et, parfois, savoir se contenter d'une résolution un peu moins bonne.

L'ensemble des coupes au format DICOM (*digital imaging communication in medicine*) est ensuite exporté vers un premier logiciel qui génère un modèle anatomique (figure 3.1). Ce dernier est ensuite exporté vers un second logiciel qui réalise un maillage dont l'opérateur décide du type et de la finesse, éventuellement zone par zone. Le volume étant intégralement maillé, les conditions d'entrée et de sortie sont déterminées (il peut s'agir par exemple d'une pression ou d'un débit). Le comportement des parois est également paramétré (rigide, déformables – selon quelles caractéristiques biomécaniques –, température…), ainsi que la nature du fluide (dans le cas présent, il s'agit d'air). Des paramètres inhérents au type et à la précision des calculs sont également introduits avant de lancer les

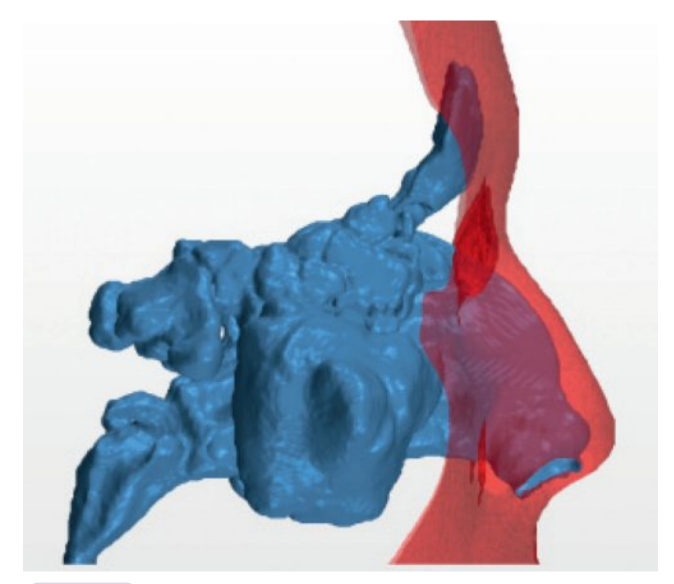


Figure 3.1

Exemple de modèle géométrique réalisé à partir de données TDM entre le vestibule narinaire et l'oropharynx, en vue latérale droite.

calculs de simulation. Cette étape ne se conçoit qu'en collaboration avec une équipe d'ingénieurs et de mécaniciens des fluides. Les vitesses, l'activité turbulente, la pression ou la température dans le flux aérien peuvent ainsi être modélisées (figure 3.2).

Fiabilité de la CFD dans les voies aériennes normales et pathologiques

De multiples travaux ont, à ce jour, validé la fiabilité des modèles obtenus dans les voies aériennes hautes et basses, tant dans l'étude de phénomènes physiologiques [15, 16] que pathologiques [2, 17–20].

Concernant les voies aériennes inférieures (trachée), la CFD s'est avérée largement supérieure à l'interprétation radiologique quant à la prédiction de sévérité dans les sténoses trachéales congénitales [15].

Concernant les voies aériennes supérieures, la méthodologie CFD à partir d'images provenant d'une TDM a été validée par une corrélation à des mesures expérimentales, chez un adolescent de 17 ans avec une concordance à 20 % près [16] entre les valeurs de pression mesurées et les valeurs de pression modélisées.

Plusieurs travaux ont permis de confirmer l'intérêt de la CFD dans les SAOS.

Chez 20 patients adultes porteurs d'un SAOS avec index d'apnées–hypopnées (IAH) compris entre 5 et 50, une forte corrélation a été retrouvée entre cet index et la valeur de la section pharyngée minimale [17] modélisée à partir d'images TDM. La localisation de cette zone de rétrécissement ne paraît pas intervenir dans la valeur de l'IAH.

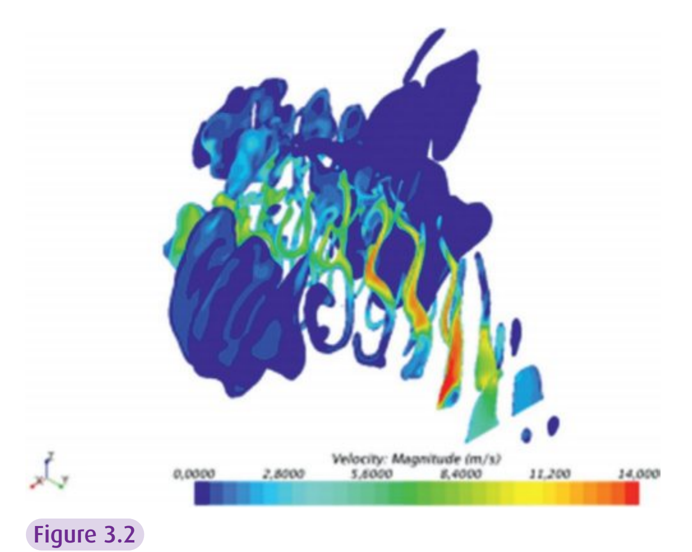


Figure 3.2
Exemple de modélisation des vitesses du flux d'air dans les fosses nasales et le cavum en vue postéro-latérale gauche.

Parmi les études pédiatriques, la mise en évidence de phénomènes pressionnels est retrouvée. Au plan fonctionnel, Xu [18] a fait les constatations suivantes :

- en inspiration, la pression est proportionnelle au carré du débit et la région choanale, en regard des végétations adénoïdiennes, est celle où la perte de charge[1] est maximale ;
- en expiration, c'est dans la région rétrobasilinguale que la perte de charge est maximale.

Cet auteur a donc identifié des zones de blocage différentes selon les phases du cycle respiratoire.

Du bilan à la prédiction : utilisation de la CFD en aide à la décision thérapeutique

Après avoir été utilisée dans le cadre de l'évaluation de la sévérité des SAOS, la CFD a été employée par certaines équipes afin d'évaluer l'efficacité d'un traitement effectué. Ainsi, sur une population d'enfants obèses porteurs d'un SAOS avec hypertrophie adéno-amygdalienne, Luo [20] a évalué en CFD, à partir de données IRM, l'effet d'une adéno-amygdalectomie. Une forte corrélation entre la baisse de l'IAH et la perte de charge dans la région adéno-amygdalienne a été mise en évidence, ainsi qu'entre la baisse de l'IAH et la diminution du « rapport perte de charge choanale/débit », témoignant à la fois d'une baisse de la perte de charge et d'une augmentation du débit d'air dans cette région.

La pertinence de la CFD dans l'appréciation des effets d'un traitement chirurgical du SAOS a conduit certaines équipes à essayer de prédire l'efficacité thérapeutique de certaines procédures. Cela a été étudié pour les avancées mandibulaires par l'équipe de De Backer à Anvers [6]. Ces auteurs ont réalisé un modèle anatomique à partir de données TDM des régions rhinopharyngées, oropharyngées et rétrobasilinguales chez dix patients. Une simulation du résultat escompté a ensuite été faite sur le modèle géométrique. L'anatomie réelle de chaque patient et le résultat virtuel ont ensuite fait l'objet d'une modélisation en CFD. Les paramètres aérodynamiques imposés pour le calcul (pression d'entrée et de sortie, débits massiques) étaient ceux obtenus lors d'une polysomnographie effectuée chez chaque patient la nuit

[1] La perte de charge correspond à la dissipation de l'énergie mécanique d'un fluide en mouvement ; elle se traduit donc par une perte de pression. Celle-ci est dite « singulière » lorsqu'elle est due, comme dans le cas qui nous intéresse, à une zone en particulier et non aux frottements le long d'une canalisation régulière.

précédant leur TDM. Les sept succès ainsi que les trois échecs de la série ont pu être prédits par la modélisation numérique. Par ailleurs, cette étude a également permis d'objectiver que l'effet de l'avancée mandibulaire était limité par le mouvement vertical de la mandibule créé par la rotation imposée à son angle.

Enfin, d'autres auteurs ont proposé d'utiliser la CFD afin de localiser la zone responsable de la perte de charge maximale et d'adapter le traitement en conséquence [21].

Conclusion

Il ressort de cette revue de la littérature que des particularités pharyngées, en termes de section de la filière, sont retrouvées chez les enfants porteurs d'un SAOS. Les rétrécissements mis en évidence tant lors de l'examen clinique qu'en imagerie, siègent essentiellement, mais non exclusivement, dans trois régions : choane, jonction rhino-oropharyngée (superposition des végétations adénoïdiennes et des amygdales palatines) et oropharynx.

La modélisation numérique en mécanique des fluides (CFD) permet une meilleure compréhension des phénomènes aérodynamiques et de leur localisation tant au plan anatomique que par rapport au cycle respiratoire. Ces méthodes de calcul ouvrent également d'intéressantes perspectives dans l'appréciation et la prédiction des résultats, ainsi que dans le choix de la procédure chirurgicale éventuelle à effectuer.

Références

[1] Stradling JR, Daviez Sleep RJ. Obstructive sleep apnoea/hypopnoea syndrome : definitions, epidemiology, and natural history. Thorax 2004 ; 59 : 73–8.

[2] Persak SC, Sin S, McDonough JM, et al. Noninvasive estimation of pharyngeal airway resistance and compliance in children based on volume-gated dynamic MRI and computational fluid dynamics. J Appl Physiol 2011 ; 111 : 1819–27.

[3] Gislason T, Benediktsdottir B. Snoring, apneic episodes, and nocturnal hypoxemia among children 6 months to 6 years old. An epidemiologic study of lower limit of prevalence. Chest 1995 ; 107 : 963–6.

[4] Isono S, Shimada A, Utsugi M, et al. Comparison of static mechanical properties of the passive pharynx between normal children and children with sleep-disordered breathing. Am J Resp Crit Care Med 1998 ; 157 : 1204–12.

[5] Marcus CL, McColley SA, Caroll JL, et al. Upper airway collapsibility in children with obstructive sleep apnea syndrome. J Appl Physiol 1994 ; 77 : 918–24.

[6] De Backer JW, Vanderveken OM, Vos WG, et al. Functional imaging using computational fluid dynamics to predict treatment success of mandibular advancement devices in sleep-disordered breathing. J Biomech 2007 ; 40(16) : 3708–14.

[7] Arens R, McDonough JM, Corbin AM, et al. Linear dimensions of the upper airway structure during development : assessment by magnetic resonance imaging. Am J Resp Crit Care Med 2002 ; 165 : 117–22.

[8] Arens R, McDonough JM, Corbin AM, et al. Upper airway size analysis by magnetic resonance imaging of children with obstructive sleep apnea syndrome. Am J Respir Crit Care Med 2003 ; 167 : 65–70.

[9] Schwab RJ, Pasirstein M, Pierson R, et al. Identification of upper airway anatomic risk factors for obstructive sleep apnea with volumetric magnetic resonance imaging. Am J Respir Crit Care Med 2003 ; 168 : 522–30.

[10] Schechter MS. Technical report : Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. Pediatrics 2002 ; 109(4). e69.

[11] Brodsky L, Moore L, Stanievich JF. A comparison of tonsillar size and oropharyngeal dimensions in children with obstructive adenotonsillar hypertrophy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1987 ; 13(2) : 149–56.

[12] Kumar HV, Schroeder JW, Gang Z, et al. Mallampati score and pediatric obstructive sleep apnea. J Clin Sleep Med 2014 ; 10(9) : 985–90.

[13] Kang KT, Weng WC, Lee CH, et al. Detection of pediatric obstructive sleep apnea syndrome : history or anatomical findings ? Sleep Med 2015 ; 16(5) : 617–24.

[14] Fujioka M, Young LW, Girdany BR. Radiographic evaluation of adenoidal size in children : adenoidal-nasopharyngeal ratio. AJR Am J Roentgenol 1979 ; 133(3) : 401–4.

[15] Nicollas R, Giordano J, Garrel R, et al. Validation of the newborn larynx modeling with aerodynamical experimental data. Med Eng Phys 2009 ; 31(5) : 547–52.

[16] Mylavarapu G, Murugappan S, Mihaescu M, et al. Validation of computational fluid dynamics methodology used for human upper airway flow simulations. J Biomech 2009 ; 42(10) : 1553–9.

[17] Mimouni-Benabu O, Meister L, Giordano J, et al. A preliminary study of computer assisted evaluation of congenital tracheal stenosis : a new tool for surgical decision-making. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2012 ; 76(11) : 1552–7.

[18] Xu C, Sin S, McDonough JM, et al. Computational fluid dynamics modeling of the upper airway of children with obstructive sleep apnea syndrome in steady flow. J Biomech 2006 ; 39(11) : 2043–54.

[19] Vos W, De Backer J, Devolder A, et al. Correlation between severity of sleep apnea and upper airway morphology based on advanced anatomical and functional imaging. J Biomech 2007 ; 40(10) : 2207–13.

[20] Luo H, Sin S, McDonough JM, et al. Computational fluid dynamics endpoints for assessment of adenotonsillectomy outcome in obese children with obstructive sleep apnea syndrome. J Biomech 2014 ; 47(10) : 2498–503.

[21] Mihaescu M, Mylavarapu G, Gutmark EJ, et al. Large eddy simulation of the pharyngeal airflow associated with obstructive sleep apnea syndrome at pre and post-surgical treatment. J Biomech 2011 ; 44(12) : 2221–8.

Chapitre 4

Troubles respiratoires obstructifs du sommeil de l'enfant : définitions, pathophysiologie, examen clinique

C. Guilleminault, M. Mondain, R. Marianowski

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

La description du syndrome d'apnées–hypopnées du sommeil avec enregistrement polysomnographique chez l'enfant remonte à 1975, et avec perturbation de l'EEG à 1982. Depuis, des avancées dans la compréhension du syndrome dit des « troubles respiratoires obstructifs du sommeil » (TROS) ont été faites.

Définition

Au sein des troubles du sommeil de l'enfant incluant les insomnies, les hypersomnies d'origine centrale (non reliées à un trouble circadien, respiratoire ou autre), les troubles du sommeil liés à un trouble du rythme circadien, les parasomnies, les mouvements anormaux, on isole le syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) qui est un trouble respiratoire.

La prévalence du SAHOS d'après Brockmann *et al.* [1] est comprise entre 0,7 et 10,3 % des enfants âgés de 2 à 8 ans. Le SAHOS a un impact négatif sur le développement cognitif et cardiovasculaire des enfants.

La classification internationale des troubles du sommeil (*International Classification of Sleep Disorders* ou ICSD-2) [2] définit une apnée comme une cessation du flux aérien pendant au moins deux cycles respiratoires. Une durée en secondes n'est pas logique chez l'enfant car la fréquence respiratoire varie de 12 par minute chez l'adolescent à plus de 60 par minute chez un nouveau-né). L'absence de mouvement respiratoire caractérise une apnée centrale; une persistance des mouvements respiratoires une apnée obstructive (ou hypopnée si la diminution du flux aérien se situe en 30 et 90 %).

Les règles du scoring d'une polysomnographie sont rappelées par l'*American Academy of Sleep Medecine* en 2012 [3]. Chez l'enfant, une apnée obstructive est retenue lorsque le flux aérien est réduit de 90 % ou plus par rapport à la ligne de base (flux aérien analysé par une sonde thermique oronasale ou par la mesure de la pression positive des voies aériennes ou autre type de capteur de flux) et que cette absence de flux respiratoire survient durant un effort respiratoire. Une apnée centrale se définit par une absence de flux aérien en l'absence d'effort respiratoire, d'une durée de plus de 20 secondes (critère unique et suffisant) ou d'une durée inférieure à 20 secondes mais associée à une désaturation de plus de 3 %. Chez l'enfant de moins de 1 an, elle est définie par une diminution de rythme cardiaque à moins de 50 battements par minute pendant au moins 5 secondes ou moins de 60 battements par minute pendant 15 secondes. Une hypopnée se définit par une diminution du flux aérien par rapport à la ligne de base de plus de 30 % et de moins de 90 %, sur une durée d'au moins de deux mouvements respiratoires, en association avec une désaturation d'au moins 3 % et/ou un micro-éveil.

L'enregistrement de la PCO_2 artérielle transcutanée permet d'affirmer l'hypoventilation lorsqu'elle est supérieure à 50 mm de mercure pendant plus de 25 % de la durée totale du sommeil.

L'index d'apnées–hypopnées (IAH) correspond au nombre d'apnées obstructives et/ou d'hypopnées par tranche horaire. Il est anormal lorsque cet index est supérieur à 1,5. Classiquement, le SAOS est dit modéré à sévère lorsque l'IAH est supérieur à 5, mais des variations existent entre les articles (par exemple : Mitchell et Kelly en 2007 [4] : SAOS léger entre 2 et 5, modéré entre 5 et 15, et sévère si IAH > 15 ; Moraleda-Cibrián *et al.* [5] en 2015 : SAOS léger entre 1 et 5, modéré entre 5 et 10, et sévère si IAH > 10). La sévérité du SAOS de l'enfant tient compte de l'IAH, mais surtout des comorbidités (notamment malformation, obésité) ce qui explique cette absence de consensus [6].

Épidémiologie

La pathologie obstructive du sommeil est extrêmement banale chez l'enfant.

Un travail de Lisa Metzler, en 2010 [7], a étudié la prévalence des troubles du sommeil diagnostiqués chez l'enfant en soins primaires (154 957 enfants de 0 à 18 ans). Pour cela, elle a étudié l'équivalent du Programme de Médicalisation des Systèmes d'Information PMSI (à savoir l'*International Classification of Diseases* 9 ou ICD-9 correspondant aux troubles du sommeil chez l'enfant). La prévalence retrouvée des troubles respiratoires du sommeil était 1,04 % de la population. Corbo [8] rapporte sur 1615 enfants âgés de 6 à 13 ans, 16,3 % d'enfants ronfleurs habituels, 8,5 % d'enfants ronflant lors d'épisodes de rhinopharyngite et 33,3 % de ronfleurs occasionnels.

Hall *et al.*, en 1995 [9], ont étudié 500 dossiers d'enfants de 4 ans. Sur 325 dossiers exploitables, ils ont retrouvé 6,2 % d'enfants ronflant toutes les nuits, 18 % ronflant lors des rhinopharyngites, et des apnées décrites chez 1,5 % des enfants. Il était noté plus de ronflements chez les enfants porteurs de sucette, chez les enfants ayant des parents ayant fait l'objet d'une amygdalectomie ou d'une adénoïdectomie, avec la notion de ronflement plus fréquent en cas de palais étroit.

Une étude de Marcus *et al.* en 2012 s'est intéressée aux publications traitant du diagnostic et de la prise en charge

des SAHOS de l'enfant. Elle retrouve 3166 articles publiés, avec une prévalence du SAHOS allant de 0 à 5,7 %, avec l'obésité comme principal facteur de risque [6].

Dans une méta-analyse [10], un ronflement simple est rapporté chez 7,45 % des enfants, des apnées sont rapportées entre 0,2 à 4 % des cas. En termes d'ethnie, les Afro-Américains ont plus de trouble du sommeil que les Caucasiens. Dans une étude réalisée à Stanford [5], les Asiatiques avaient des SAHOS plus sévères que les Caucasiens. Les garçons sont plus souvent apnéiques après la puberté ; avant la puberté, il n'y a pas de différence entre les sexes. Le pic de prévalence se situe entre 2 et 5 ans. Il existe des cas familiaux [2].

Physiopathologie : généralités

Les VAS ont fait l'objet de nombreuses modélisations. La description reste identique sous la forme d'un tube avec une filière nasale rétrécie, un segment pharyngé plus ou moins rétréci et souple sous l'influence d'un tonus actif dilatateur neuromusculaire et d'un tonus passif sténosant lié en grande partie au contenu parapharyngé. Chez l'enfant, la sous-glotte est étroite. Le pharynx est l'élément le plus sujet au collapsus, mais il faut ajouter dans certains cas la valve nasale et la sus-glotte chez l'enfant (figure 4.1).

La loi de Poiseuille dit que le débit d'un liquide ou d'un gaz en flux laminaire à travers un tube dépend de la différence de la pression entre les deux extrémités rigides du tube, du rayon (r^4 en dénominateur – une petite diminution du rayon entraîne une grosse répercussion sur le débit) et de la longueur du tube ainsi que de la viscosité. Si le calibre n'est pas régulier, l'effet Venturi s'applique avec une vitesse du flux augmentée au niveau du rétrécissement. Or l'effet Bernouilli dit que la pression diminue lorsque le flux est accéléré, ce qui facilite le collapsus des parois du tube si celles-ci sont souples. C'est le premier élément responsable de la fermeture du pharynx (figure 4.2).

Selon le modèle de Starling, la pression de l'air en amont (partie supérieure du tractus) doit être supérieure à la pression à l'intérieur de la lumière pour avoir un débit d'air. La P critique est la valeur de la pression d'amont pour laquelle le débit inspiratoire devient nul : c'est normalement une valeur négative inférieure à la pression atmosphérique, généralement inférieure à −10 cm H_2O durant le sommeil chez le sujet normal. Elle s'élève lors d'apnées, ce qui explique l'absence de flux inspiratoire malgré la dépression thoracique, cette dernière augmentant le collapsus de façon ascendante. À noter que la pression critique est influencée par le sexe et par l'indice de masse corporelle (IMC) : les modèles mathématiques expliquent la différence inter-sexe par la différence de longueur du tractus respiratoire chez l'homme et la femme.

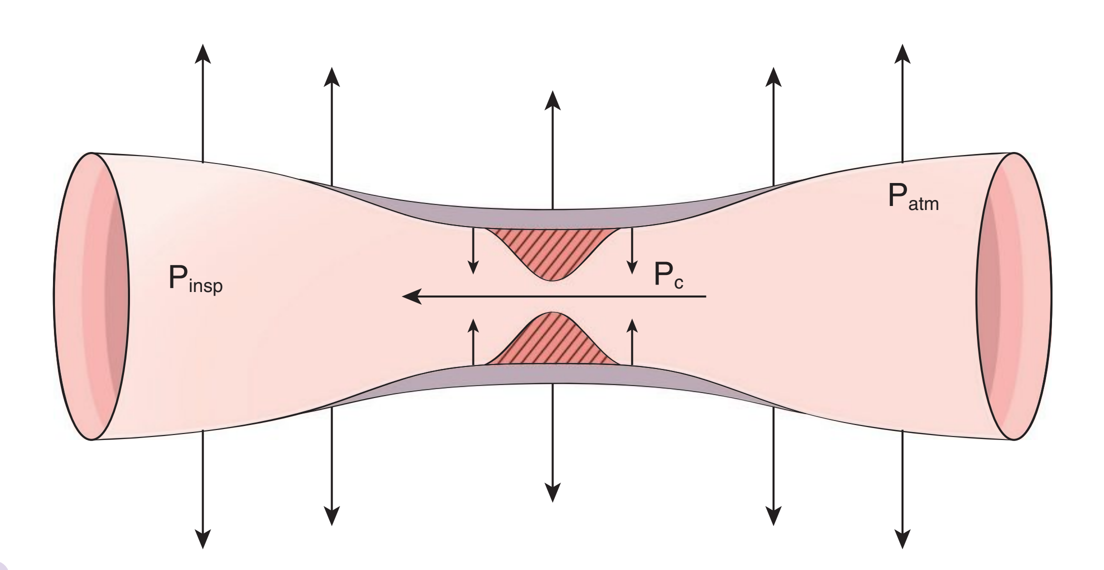


Figure 4.1

Le pharynx peut être assimilé à un tube souple de section variable, maintenu ouvert par un tonus dilatateur (flèches) qui lutte contre les forces péripharyngées tendant à fermer la lumière.

Celle-ci peut être rétrécie par des amygdales (ou autres) comme indiqué en hachuré. Au sein de ce rétrécissement circule un flux aérien laminaire et turbulent.

Source : dessin du Pr Guilleminault.

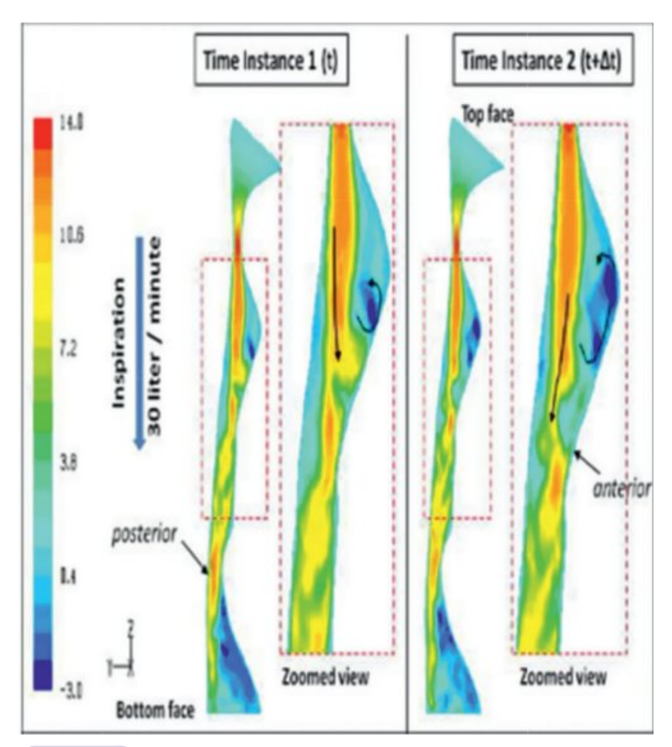


Figure 4.2

Étude réalisée en utilisant des tomographies répétées chez un jeune homme présentant des apnées du sommeil, de masse corporelle normale, et éveillé en décubitus dorsal.
Il existe une modification de la force du flux aérien à 1 seconde d'intervalle dans les VAS : noter la création d'un tourbillon entre le temps 1 et le temps 2 en bleu foncé. La force générée par le flux aérien est indiquée par des couleurs (rouge pour les forces faibles à bleu pour les forces importantes).

Le collapsus peut aussi survenir de façon descendante à partir d'un obstacle nasal ou choanal ou nasopharyngé, mais surtout dans la région où se rencontrent végétations adénoïdes et amygdales palatines (*overlap region*).

Le siège du collapsus peut donc se faire en de multiples endroits comme démontré en IRM dynamique ou endoscopie du sommeil ou par enregistrement des pressions pharyngées.

L'activité basale, tonique, des muscles dilatateurs, diminue quand le sommeil devient profond, pour atteindre 20 à 30 % de l'activité à l'éveil [11]. Chez un sujet sain, l'activité phasique est globalement maintenue au cours du sommeil, ce qui permet d'assurer la perméabilité des voies aériennes supérieures, sauf en début de sommeil ou en stade REM : cette diminution du tonus dilatateur des VAS est accompagnée d'une diminution de l'activité du diaphragme et des muscles intercostaux, avec une pression inspiratoire qui décroît, permettant le maintien d'une perméabilité des voies aériennes.

Examen clinique

Le contenant pharyngé peut être réduit

Les bases osseuses peuvent être anormales

Les structures osseuses peuvent entraîner un rétrécissement des VAS, que ce soit au niveau des fosses nasales ou au niveau du cavum.

Les anomalies peuvent s'intégrer dans un cadre génétique malformatif présent dès la naissance. C'est le cas des malformations craniofaciales (Crouzon, Apert, autres craniosténoses). Une étude [5] de la fréquence du syndrome d'apnées du sommeil chez les enfants avec une malformation craniofaciale a retrouvé sur 151 enfants symptomatiques, 87 avec un SAHOS dont 24 % avec un SAOS un modéré à sévère. Le SAHOS est plus fréquent dans les formes syndromiques (33 % dans la population syndromique contre 15 % dans la population non syndromique).

La mandibule peut aussi être responsable d'un rétrécissement des VAS essentiellement par glossoptose. On retrouve dans ce groupe la séquence Pierre Robin, ou les syndromes de Goldenhar par exemple (Franceschetti-Treacher-Collins).

D'autres anomalies des bases osseuses vont s'exprimer lors de la croissance.

Le syndrome de Marfan ou le syndrome d'Ehlers-Danlos sont liés à des mutations touchant le cartilage. Le maxillaire est soumis lors de la croissance à un processus d'ossification enchondrale. La croissance est dès la vie fœtale dirigée par la synchondrose (ou centre de croissance) intermaxillaire qui reste active jusqu'à environ 15 ans. Dans ces syndromes, l'anomalie génétique ne permet pas à cette synchondrose de fonctionner normalement et cela entraîne une anomalie de croissance du maxillaire, se traduisant par une voûte du palais anormalement haute et étroite.

La croissance du maxillaire va être influencée par des forces musculaires appliquées essentiellement par la langue avant l'âge de 6 ans. Cette dernière ne s'appuie pas sur le palais chez les enfants respirateurs buccaux exclusifs (déglutition primaire). Une étude de Bakor *et al.* [12] a comparé la croissance craniofaciale des enfants trachéotomisés, des enfants respirateurs buccaux exclusifs, et des enfants respirant par le nez. Les enfants trachéotomisés et les enfants respirant par le nez ont une largeur maxillaire et mandibulaire identique, et plus large que celle des respirateurs buccaux exclusifs.

Chez le singe Rhésus, une ligature nasale diminuant considérablement l'inspiration nasale, mais pas le flux expiratoire, altère la croissance maxillomandibulaire entraînant une étroitesse nasale et un déplacement mandibulaire, avec un squelette crânien étroit [13]. L'enregistrement de divers muscles orofaciaux dont le géniohyoïdien et le génioglosse montre un changement des décharges normales des fibres musculaires, avec une décharge rythmique intermittente enregistrée. Ces décharges toniques intermittentes disparaissent 6 mois après la levée de la ligature, témoignant d'une modification de la physiologie musculaire participant à l'altération squelettique. Cette altération est définitive contrairement aux modifications de la physiologie musculaire.

Les observations faites sur le singe doivent aussi être mises en parallèle avec les observations faites chez les sujets avec des troubles génétiques musculaires, tels que la dystrophie myotonique [14]. Les sujets ayant une dystrophie myotonique ont une mutation génétique entraînant une contraction anormale des muscles y compris ceux de la face. Ces sujets vont avoir une croissance anormale des os de la face, avec un visage allongé et développement d'un palais haut et étroit. Il existe un SAHOS qui s'aggrave progressivement avec l'âge commençant par des réductions du débit nasal.

L'ankyloglossie est un trouble fréquent qui peut empêcher la langue d'exercer une pression correcte sur le maxillaire. Dans une population étudiée par C. Guilleminault, sur une année, il a été rapporté 35 % d'enfants avec à la fois un SAHOS et un frein lingual court, comparé à une fréquence du frein de langue court dans la population générale entre 2 et 10 %. Sur 200 enfants avec ankyloglossie, 95 % avaient une histoire familiale d'ankyloglossie. Le frein labial supérieur court est moins fréquent et il est souvent vu en association avec le frein lingual court : il limite l'expansion antérieure du maxillaire. Des anomalies dentaires peuvent être associées à un SAHOS de l'enfant ; les anomalies peuvent être acquises (par trouble de la croissance maxillomandibulaire) ou génétique (avec un retentissement sur la croissance osseuse comme dans le syndrome de Pierre-Marie et Sainton).

Le tonus dilatateur du pharynx peut être diminué

Les voies aériennes supérieures du pharynx et du larynx sont maintenues ouvertes par un tonus dilatateur musculaire, avec la commande nerveuse afférente ; seule la trachée n'a pas besoin de force dilatatrice. Normalement, à la fin de l'expiration, la pression dans la lumière pharyngée atteint des valeurs sub-atmosphériques, ce qui entraîne une activation des muscles dilatateurs du nez, du voile du palais (alar nasi, palatoglosse, levator/tensor palatini) et de l'oropharynx et du larynx (génioglosse, géniohyoïdien, sternohyoïdien, sternothyroïdien, cricoaryténoïdien et cricothyroïdien). Ces réponses réflexes et l'activité des muscles respiratoires accessoires sont diminuées lors du sommeil lent et encore plus lors du sommeil paradoxal.

Durant le sommeil, il y a une augmentation de la pression partielle en dioxyde de carbone du sang artériel ($PaCO_2$) de 2 à 5 mmHg et une hypoxie qui stimulent les chémorécepteurs, activant les muscles dilatateurs pharyngés : cette boucle est essentiellement inhibée lors du sommeil paradoxal.

En dehors du sommeil, ce tonus dilatateur peut être impacté par des états neurologiques (infirmité cérébrale) ou musculaire (myopathies, trisomie 21) ou par des médicaments (benzodiazépines) ou toxiques (alcool).

Le contenu pharyngé peut réduire la lumière aérienne

Les formations lymphoïdes peuvent être hypertrophiées

Chez l'enfant, l'hypertrophie des végétations et/ou des amygdales est une cause classique de SAOS. Cette hypertrophie est physiologique entre 1 et 5 ans en raison de la maladie d'adaptation. Avant l'âge de 12 mois, cette hypertrophie est plus rare, mais non exceptionnelle, et doit faire rechercher un reflux gastro-œsophagien (RGO). Les enfants avec un SAHOS ont plus d'hypertrophie des végétations et des amygdales que les enfants non apnéiques. Les enfants de plus de 5 ans ont une protrusion du maxillaire associée à une hypertrophie adénoïdienne, ce qui suggère que l'hypertrophie adénoïdienne entraîne des changements osseux, qui à leur tour augmentent le risque de SAHOS. Plus de 80 % des enfants opérés ont une amélioration du syndrome d'apnée au cours du sommeil après amygdalectomie et adénoïdectomie [15], cette efficacité pouvant être transitoire. Une autre étude a montré que l'adénoïdectomie avec amygdalectomie entraîne une diminution de 75 % de l'index apnées–hypopnées obstructives chez des enfants qui avaient un index apnées–hypopnées obstructives supérieur à 5.

Langue, voile, tumeurs

La présence de ces éléments entraîne un rétrécissement de la voie aérienne susceptible de se majorer en inspiration lors du sommeil.

La langue peut être hypertrophique en raison de son volume : macroglossie d'origine génétique (syndrome de Beckwith-Wiedemann, trisomie 21), macroglossie tumorale sur tumeur bénigne ou maligne ou malformation veino-lymphatique, ou hypertrophie des amygdales linguales. La langue peut être le siège d'une infiltration comme toute la muqueuse pharyngée (mucopolysaccharidose, obésité). Sa statique peut être modifiée par une anomalie de ses attaches : attaches anatomiques (rétrognathie) ou attaches dynamiques par anomalie de la musculature (anomalies neuromusculaires ou hypotonie médicamenteuse).

Le voile peut occuper de la place via sa longueur, mais aussi via son infiltration ou son œdème. Le collapsus pharyngé s'initie souvent au niveau vélopharyngé, avec participation des végétations et des amygdales.

Toute tumeur pharyngée diminue le diamètre des voies aériennes supérieures, que ce soit au niveau du cavum (polype antrochoanal, cancer du cavum, tumeurs bénignes du cavum, méningocèle), au niveau du pharynx ou au niveau de la margelle laryngée (kystes laryngés, autres tumeurs du larynx).

Augmentation de l'épaisseur des muqueuses

Les parois du pharynx peuvent être épaissies par une infiltration graisseuse ou par une infiltration dans le cadre d'une maladie de surcharge, ce qui va réduire la lumière et augmenter la souplesse des parois pharyngées.

L'obésité peut être acquise ou d'origine génétique comme dans le syndrome de Prader-Willi. Elle joue via le poids des structures péripharyngées, mais aussi sur l'hypoventilation alvéolaire. La leptine, facteur dérivé des adipocytes, joue un rôle indirect de stimulant respiratoire [16]. Les individus obèses développent une résistance à la leptine conduisant à une dépression respiratoire. Un modèle expérimental suggère que la fragmentation du sommeil, l'hypoxie, l'altération du métabolisme du glucose et la résistance à la leptine dans le SAHOS pourraient conduire à une élévation du seuil sérique de leptine entraînant un dépôt graisseux et une augmentation de l'obésité. Il s'agit donc d'un cercle vicieux.

Une augmentation du contenu veineux en position allongée pourrait modifier la tension de surface et augmenter la résistance des voies aériennes. C'est un des facteurs néfastes du sommeil sur le dos, avec les modifications de la statique thoracique et de la statique linguale. La sévérité du SAHOS a été comparée entre la position sur le dos et la position latérale chez les patients avec un syndrome d'apnées sévère. Les épisodes apnéiques sont plus fréquents et prolongés en décubitus dorsal que latéral [2].

Le syndrome d'apnées du sommeil augmente le RGO par élévation de la dépression endothoracique. Ce RGO participe à l'œdème des muqueuses, aggravant à son tour l'obstruction. C'est un autre cercle vicieux [17].

Troubles de la ventilation nasale

Une augmentation des résistances nasales entraîne un ronflement ou des apnées.

La rhinite allergique peut jouer un rôle dans les obstructions des VAS. Les patients avec une rhinite allergique ont un sommeil de mauvaise qualité comparés aux personnes contrôles, et de nombreuses études ont démontré que la rhinite allergique peut prédisposer ou aggraver le SAOS. Une étude a rapporté que les sujets avec une obstruction nasale liée à l'allergie ont 1,8 fois plus de chances d'avoir un SAOS modéré à sévère. Cette inflammation peut aussi être influencée par les niveaux bas du cortisol la nuit. L'usage d'un corticostéroïde nasal augmente la saturation en oxygène chez les patients porteurs de SAHOS avec rhinite allergique.

Allergies nasales chroniques, anomalies des choanes, anomalies du septum nasal, hypertrophie des cornets inférieurs jouent aussi un rôle dans le passage à la chronicité de troubles respiratoires lors du sommeil. Les troubles de la ventilation nasale entraînent une résistance nasale inappropriée – induisant un syndrome analogue à celui créé expérimentalement chez le singe –, particulièrement néfaste avant 6 ans, période de croissance orofaciale maximale.

Examen clinique de l'enfant apnéique

Entre 0,7 % et 10,3 % des enfants sont atteints de troubles respiratoires pendant leur sommeil, ce qui inclut l'apnée obstructive du sommeil, le syndrome de résistance des voies aériennes supérieures et une respiration superficielle due à l'obésité. Les garçons sont aussi susceptibles que les filles d'être atteints de cette affection, et l'âge de prédilection se situe entre 2 et 5 ans, le même que pour l'hypertrophie des amygdales et des végétations adénoïdes.

Jusqu'à 40 % des enfants dirigés en oto-rhino-laryngologie pour des ronflements souffrent d'apnée du sommeil.

Les objectifs de l'examen clinique sont de déterminer le ou les sites obstructifs, de reconnaître les pathologies associées responsables du SAHOS (malformations, obésité, etc.), de retrouver les facteurs de risque interférant avec la prise en charge thérapeutique (insuffisance respiratoire, âge, etc.), et d'identifier les enfants à risque de complications futures.

Conséquences cliniques du SAHOS

Retard staturo-pondéral

Un trouble respiratoire du sommeil qui demeure non traité peut retarder la croissance de l'enfant, par diminution de la sécrétion d'hormones de croissance.

Santé générale

L'apnée du sommeil non traitée peut contribuer à : l'obésité, un vieillissement prématuré, la léthargie, des problèmes de concentration, l'irritabilité, des problèmes cardiaques, l'hypertension, une diminution de l'efficacité du système immunitaire.

Capacités et développement cognitivo-intellectuel

Le développement de certaines cellules du cerveau ainsi que les capacités intellectuelles et cognitives de l'enfant peuvent être affectés par le manque d'oxygène associé à une apnée du sommeil non traitée.

Fatigue chronique

Les enfants ont besoin de plus de sommeil que les adultes. Comme pour les adultes, les enfants qui ne peuvent avoir une bonne nuit de sommeil seront constamment fatigués, ce qui peut affecter leur concentration et les performances scolaires.

Hyperactivité

Le ronflement et autres troubles respiratoires du sommeil, dont l'apnée du sommeil non traitée, contribuent à l'hyperactivité.

Interrogatoire

On cherchera à obtenir un historique détaillé par l'interrogatoire des parents.

Les symptômes du SAHOS peuvent varier durant la journée. Les symptômes nocturnes incluent ronflement, mouvement paradoxal de la poitrine et/ou de l'abdomen, utilisation des muscles respiratoires accessoires durant l'effort respiratoire, apnée ou pauses respiratoires constatées, tirage, cyanose ou sueurs nocturnes, interruptions du sommeil (parasomnies à type de cauchemars, agitation durant le sommeil), énurésie secondaire.

Les symptômes diurnes incluent l'obstruction nasale, la respiration buccale, les problèmes de comportement (hyperactivité ou hypoactivité), la somnolence diurne excessive, la réapparition de siestes.

L'interrogatoire recherche des facteurs sociaux, environnementaux (pollution, allergènes, tabagisme passif, sommeil des parents et de la fratrie) et pharmacologiques (antihistaminiques, anesthésiques et sédatifs).

Parfois, on pourra s'aider de films ou d'enregistrements sonores réalisés par les parents avec un smartphone.

Examen clinique

L'examen clinique recherche les facteurs prédisposant au SAHOS, notamment l'obstruction nasale (corps étranger, rhinite, polype, sinusite, déviation septale, sténose nasale et atrésie des choanes), l'obstruction oropharyngée (amygdale, voile du palais, macroglossie, micrognathie et rétrognathie), l'obstruction laryngée (palmure laryngée, paralysie de corde vocale et laryngomalacie).

On regarde l'enfant respirer spontanément (respirateur buccal prédominant), et on évalue l'équilibre facial (faciès adénoïdien, face longue).

L'examen physique doit inclure une évaluation globale de l'enfant avec une attention particulière au nez et au pharynx et à l'articulé dentaire. La grosseur des amygdales est évaluée sur une échelle de 0 à 4 (4 représentant des amygdales qui se touchent) (figure 4.1). La classification de Mallampati évalue la participation basilinguale.

L'articulé dentaire est examiné avec soin. On recherche un articulé de classe 2 d'Angle, avec une tendance à la rétrognathie qui est un élément en faveur d'une obstruction rétro-basilinguale.

L'examen fibroscopique précise la taille des végétations adénoïdes, la position du voile, la mobilité laryngée, la taille de la base de langue. Il pourra être réalisé en position assise ou couchée.

L'examen clinique est sensible, mais peu spécifique pour prédire la gravité d'un SAHOS. On pourra s'aider de questionnaires pour sensibiliser l'examen clinique.

De nombreux questionnaires existent évaluant les différentes facettes du SAHOS : qualité de vie, évaluation de la gravité du SAHOS. Leur usage n'est pas systématique. Citons en 2000, Franco *et al.* qui ont conçu un questionnaire simple pour évaluer la qualité de vie de l'enfant souffrant de syndrome d'apnées du sommeil (SAHOS) (tableau 4.1) [18]. De même, pour évaluer la priorité chirurgicale des enfants souffrant de SAHOS, Nixon *et al.* (2004) ont créé une échelle de gravité utilisant un moniteur de saturation d'oxygène durant le sommeil à la maison [19].

Tableau 4.1. La qualité de vie et l'apnée obstructive du sommeil (d'après Franco *et al.*, 2000)

Troubles du sommeil
Durant les 4 dernières semaines, votre enfant… • avait des ronflements intenses ? • avait des épisodes pendant lesquels il retient son souffle ou arrête de respirer pendant la nuit ? • s'étouffait ou haletait (respiration pénible) et avait de la difficulté à inspirer pendant qu'il dort ? • avait un sommeil agité et/ou des réveils fréquents ?
Symptômes physiques
Durant les 4 dernières semaines, votre enfant… • respirait par la bouche à cause de congestion nasale ? • avait des rhumes et des infections fréquentes de l'appareil respiratoire ? • avait de la congestion nasale ou le nez qui coule ? • avait de la difficulté à avaler des aliments ?
Détresse émotionnelle
Durant les 4 dernières semaines, votre enfant… • avait une humeur changeante et/ou des crises de colère ? • avait un comportement agressif ou hyperactif ? • avait des problèmes avec la discipline ?
Fonctions diurnes
Durant les 4 dernières semaines, votre enfant… • avait une fatigue excessive pendant la journée ? • avait peu de concentration et/ou des déficits de l'attention ? • s'étouffait ou haletait (respiration pénible) pendant un épisode de somnolence ? • avait de la difficulté à se lever le matin ?
Préoccupations du soignant
Durant les 4 dernières semaines, à quelle fréquence les problèmes décrits ci-dessus… • ont créé une inquiétude sur l'état de santé général de votre enfant ? • vous ont fait craindre que votre enfant ne reçoive pas assez d'air ? • ont affecté votre habileté à accomplir vos activités quotidiennes ? • vous ont-ils frustrés ?

L'examen clinique, aidé par un questionnaire parental, permet d'approcher le diagnostic de SAHOS et d'en estimer le retentissement. Le diagnostic de sévérité précis passe par l'évaluation du sommeil.

L'évaluation des facteurs de risque prédictifs de complications d'un SAHOS de l'enfant est en cours de développement : ces outils (évaluation de marqueurs de l'inflammation [20], protéomique urinaire [21]) devront faire partie de l'étape clinique dans un futur proche permettant de définir une approche personnalisée du traitement.

Conclusion

Au total, l'examen clinique de l'enfant suspect d'avoir des troubles respiratoires lors du sommeil doit être systématique, car les propositions thérapeutiques seront fondées sur les résultats de cet examen.

Références

[1] Brockmann PE, Schaefer C, Poets A, et al. Diagnosis of obstructive sleep apnea in children : a systematic review. Sleep Med Rev 2013 ; 17(5) : 33–40.

[2] Sinha D, Guilleminault C. Sleep disordered breathing in children. Indian J Med Res 2010 ; 131 : 311–20.

[3] Berry RB, Budhiraja R, Gottlieb DJ, et al. Rules for scoring respiratory events in sleep : update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. J Clin Sleep Med 2012 ; 8(5) : 597–619.

[4] Mitchell RB, Kelly J. Outcome of adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea in obese and normal-weight children. Otolaryngol Head Neck Surg 2007 ; 137(1) : 43–8.

[5] Moraleda-Cibrián M, Edwards SP, Kasten SJ, et al. Obstructive sleep apnea pretreatment and posttreatment in symptomatic children with congenital craniofacial malformations. J Clin Sleep Med 2015 ; 11(1) : 37–43.

[6] Marcus CL, Brooks LJ, Draper KA, et al. Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrome. Pediatrics 2012 ; 130(3) : e714–55.

[7] Meltzer LJ, Johnson C, Crosette J, et al. Prevalence of diagnosed sleep disorders in pediatric primary care practices. Pediatrics 2010 ; 125(6) : e1410–8.

[8] Corbo GM, Fuciarelli F, Foresi A, et al. Snoring in children : association with respiratory symptoms and passive smoking. BMJ 1989 ; 299(6714) : 1491–4.

[9] Hultcrantz E, Löfstrand-Tideström B, Ahlquist-Rastad J. The epidemiology of sleep related breathing disorder in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1995 ; 32(Suppl) : S63–6.

[10] Lumeng JC, Chervin RD. Epidemiology of pediatric obstructive sleep apnea. Proc Am Thorac Soc 2008 ; 5(2) : 242–52.

[11] Fogel RB, Malhotra A, White DP. Sleep. 2 : pathophysiology of obstructive sleep apnoea/hypopnoea syndrome. Thorax 2004 ; 59(2) : 159–63.

[12] Bakor SF, Enlow DH, Pontes P, et al. Craniofacial growth variations in nasal-breathing, oral-breathing, and tracheotomized children. Am J Orthod Dentofacial Orthop 2011 ; 140(4) : 486–92.

[13] Gaultier C. Sleep-related breathing disorders. 6. Obstructive sleep apnoea syndrome in infants and children : established facts and unsettled issues. Thorax 1995 ; 50(11) : 1204–10.

[14] Staley RN, Bishara SE, Hanson JW, et al. Craniofacial development in myotonic dystrophy. Cleft Palate Craniofac J 1992 ; 29(5) : 456–62.

[15] Capdevila OS, Kheirandish-Gozal L, Dayyat E, et al. Pediatric Obstructive Sleep Apnea. Proc Am Thorac Soc 2008 Feb 15 ; 5(2) : 274–82.

[16] Basoglu OK, Sarac F, Sarac S, et al. Metabolic syndrome, insulin resistance, fibrinogen, homocysteine, leptin, and C-reactive protein in obese patients with obstructive sleep apnea syndrome. Ann Thorac Med 2011 ; 6(3) : 120–5.

[17] Noronha AC, de Bruin VMS, Nobre e Souza MA, et al. Gastroesophageal reflux and obstructive sleep apnea in childhood. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009 ; 73(3) : 383–9.
[18] Franco Jr. RA, Rosenfeld RM, Rao M. First place-resident clinical science award 1999. Quality of life for children with obstructive sleep apnea. Otolaryngol Head Neck Surg 2000 ; 123(1 pt.1) : 9–16.
[19] Nixon GM, Kermack AS, Davis GM, et al. Planning adenotonsillectomy in children with obstructive sleep apnea : the role of overnight oximetry. Pediatrics 2004 ; 113(1 pt.1) : 19–25.
[20] Kheirandish-Gozal L, Sans Capdevila O, Tauman R, et al. Plasma C-reactive protein in nonobese children withobstructive sleep apnea before and after adenotonsillectomy. J Clin Sleep Med 2006 ; 2(3) : 301–4.
[21] Sans Capdevila O, Crabtree VM, Kheirandish-Gozal L, et al. Increased morning brain natriuretic peptide levels in children with nocturnal enuresis and sleep-disordered breathing : a community-based study. Pediatrics 2008 ; 121(5) : 1208–14.

Chapitre 5

Trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité, retentissement cognitif et syndrome d'apnées obstructives du sommeil chez l'enfant

M. Lecendreux, S. Bioulac

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

L'hyperactivité motrice, le déficit d'attention et l'impulsivité sont les principaux symptômes cliniques qui caractérisent le trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité (TDA/H ou TDAH) ou *attention deficit and hyperactivity disorders* (ADHD). Le retentissement cognitif du trouble est souvent au premier plan. Il est responsable des difficultés scolaires et des retards d'apprentissages parfois rencontrés dès le plus jeune âge. Le TDAH est fréquemment associé à d'autres pathologies dont les troubles du sommeil et de l'éveil sans omettre les comorbidités psychiatriques telles que le trouble oppositionnel avec provocation ou le trouble des conduites.

Le TDAH est un diagnostic clinique, reposant sur l'histoire développementale du sujet. Il existe des outils d'aide au diagnostic comme les questionnaires (échelle de Conners, *ADHD rating scale*).

Prévalence du trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité

Le TDAH concerne entre 3,5 et 5,6 % des enfants d'âge scolaire en France selon une étude de 2010 [1]. Alors même que le TDAH peut être considéré comme l'un des troubles les plus fréquemment rencontrés en psychiatrie de l'enfant, il n'en demeure pas moins sous-diagnostiqué.

Les études portant sur le devenir des enfants TDAH ont montré une persistance et/ou un risque accru de difficultés à l'adolescence et à l'âge adulte tant au plan académique que social.

Trouble déficit de l'attention avec ou sans hyperactivité et troubles du sommeil

Environ 25 à 50 % des enfants et des adolescents TDAH présentent des problèmes de sommeil [2], tels que la somnolence diurne, l'insomnie, le syndrome de retard de phase de sommeil, le sommeil fragmenté, le syndrome des jambes sans repos et des troubles respiratoires du sommeil [3].

L'insomnie d'endormissement est le trouble du sommeil le plus communément rapporté touchant 30 % des enfants avec TDAH [4].

Le syndrome des jambes sans repos est retrouvé chez 25 % des sujets TDAH [5].

Évaluation des troubles du sommeil dans le TDAH

Pour évaluer les troubles du sommeil chez les enfants atteints d'un TDAH différentes méthodes sont utilisées.

Données subjectives : questionnaires

Selon des données subjectives, les problèmes de sommeil identifiés sont : la résistance au coucher, des difficultés d'endormissement, les ronflements, un nombre accru de réveils nocturnes, des difficultés à se réveiller le matin, des troubles respiratoires du sommeil et la somnolence diurne [6, 7]. Ces éléments peuvent évoquer un SAHOS.

Données objectives

Actimétrie

On observe un allongement du temps d'endormissement, et une augmentation des changements de stade repos–activité par heure de sommeil.

Enregistrements par polysomnographie

La polysomnographie permet d'étudier les paramètres du sommeil chez des patients présentant un TDAH. Ce sont :

- la latence d'endormissement qui est augmentée ;
- l'évaluation de la somnolence diurne par un test itératif de latence d'endormissement (TILE). Les enfants ayant un TDAH présentent une somnolence diurne excessive comparée aux sujets contrôle [4, 8] ;
- la diminution du temps total de sommeil : la présence d'une courte durée de sommeil semble un indicateur assez prédictif pour le diagnostic futur de TDAH et ce, bien avant l'apparition des symptômes cliniques [9] ;
- la mise en évidence d'un syndrome d'apnées–hypopnées obstructives. Il existe une corrélation négative entre le score d'hyperactivité et le taux de saturation en oxygène durant la nuit [10] ;
- la mise en évidence de mouvements périodiques du sommeil [11] et de changement de stade fréquents [6] ;
- l'augmentation des mouvements durant le sommeil [12] ;
- la mise en évidence d'un accroissement de la fréquence à l'EEG des décharges intercritales pendant le sommeil ou la présence d'une épilepsie [13].

Cette dernière constatation pourrait expliquer l'instabilité du sommeil dans le TDAH.

De nombreuses études suggèrent que les enfants avec SAHOS ont une architecture de sommeil modifiée, qui se caractérise par un nombre significativement augmenté de

mouvements corporels, d'éveils encéphalographiques et de mouvements périodiques des jambes qui augmentent l'instabilité du sommeil passant du stade lent profond au stade lent léger ou à l'éveil [14-17]. Un ronflement chronique peut également avoir des conséquences sur l'architecture du sommeil [18].

Conséquences des troubles du sommeil

De nombreuses données cliniques et observationnelles soutiennent l'idée générale que le sommeil inadéquat aboutit à de la fatigue, des difficultés d'attention soutenue, un seuil bas dans l'expression d'affect négatif (irritabilité et faible résistance à la frustration) et de la difficulté dans la modulation de l'impulsivité et des émotions. Or ces symptômes peuvent mimer un déficit de l'attention/hyperactivité.

Comme le montre l'étude de Cohen-Zion *et al.* en 2001, la diminution des facultés cognitives peut être associée à une somnolence diurne excessive [19].

Les troubles respiratoires du sommeil avant traitement peuvent entraîner des déficits cognitifs en comparaison d'un groupe contrôle [20].

Ces mêmes troubles respiratoires ont un impact cognitif moins marqué chez les enfants au niveau d'éveil élevé [10].

Plusieurs chercheurs en concluent que l'hyperactivité diurne pourrait être un moyen de maintenir un niveau d'éveil suffisant afin de préserver un niveau correct de fonctionnement des processus cognitifs [10].

Une étude portant sur des enfants de 3 à 5 ans rapporte qu'à cet âge, la présence d'apnées obstructives de sévérité légère à moyenne entraîne des difficultés comportementales mais aucun déficit cognitif; cette constatation suggère qu'un traitement des apnées dès cet âge peut limiter l'impact cognitif du SAHOS [21].

Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives au cours du sommeil

Les études soulignent qu'en présence de symptômes de TDAH, il est indispensable d'effectuer une évaluation et une exploration des troubles du sommeil afin de différencier les signes appartenant au TDAH ou au SAHOS. En effet, la résistance respiratoire nocturne peut être à elle seule être responsable des symptômes de TDAH ou aggraver un TDAH préexistant [22]. Cette recherche est particulièrement recommandée en présence de troubles psychiatriques associés, car il est noté un lien entre ceux-ci et la sévérité des difficultés de sommeil [23].

Plusieurs études soulignent la similitude de tableau symptomatique avec le TDAH lorsqu'un enfant présente en réalité un syndrome d'apnées du sommeil. Pour éviter la confusion, il faudrait envisager ce diagnostic.

Face à un enfant qui présente une somnolence diurne excessive, il est nécessaire de rechercher un TDAH, bien que l'enfant ait une présentation plus volontiers hyperactive que somnolente [24].

Une méta-analyse portant sur les paramètres objectifs de sommeil d'enfants TDAH [12] a montré que l'index d'apnées–hypopnées obstructives moyen issu de trois principales études était modérément élevé chez les sujets TDAH (1,0, 5,8 et 3,5). Pour certains auteurs, des valeurs modérées d'index d'apnées–hypopnées obstructives comprises entre 1 et 5, seraient fréquentes chez les enfants TDAH [25]. Il a pu être rapporté que l'adéno-amygdalectomie pouvait avoir un intérêt dans la diminution de la symptomatologie du TDAH pour cette affection [26], ainsi que sur l'amélioration de la qualité de vie [22, 27].

Conclusion

TDAH et SAHOS sont des pathologies fréquemment retrouvées chez l'enfant. Les sujets TDAH présentent souvent des troubles du sommeil et les sujets présentant des troubles du sommeil peuvent montrer des symptômes mimant un TDAH. Il convient donc en pratique clinique de distinguer ces deux situations.

Envisager une investigation du sommeil à l'aide d'un examen polysomnographique est indiqué dans la mesure où il y a suspicion clinique d'un trouble respiratoire au cours du sommeil, d'épisodes d'événements moteurs nocturnes, de mouvements des membres inférieurs et/ou d'une somnolence diurne excessive. Le traitement du SAHOS aura une action bénéfique sur les symptômes comportementaux et cognitifs.

Références

[1] Lecendreux M, Konofal E, Faraone SV. Prevalence of attention deficit hyperactivity disorder and associated features among children in France. J Atten Disord 2011; 15(6) : 516–24.

[2] Corkum P, Tannock R, Moldofsky H. Sleep disturbances in children with attention-deficit/hyperactivity disorder. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 1998; 37(6) : 637–46.

[3] Yoon SY, Jain U, Shapiro C. Sleep in attention-deficit/hyperactivity disorder in children and adults : past, present, and future. Sleep Med Rev 2012; 16(4) : 371–88.

[4] Miano S. The Complex Relationship Between ADHD and Pediatric Sleep Disorders. ADHD Report 2012 ; 20(6) : 1–6.
[5] Walters AS, Mandelbaum DE, Lewin DS, et al. Dopaminergic therapy in children with restless legs/periodic limb movements in sleep and ADHD. Pediatr Neurol 2000 ; 22(3) : 182–6.
[6] Cortese S, Konofal E, Yateman N, et al. Sleep and alertness in children with attention-deficit/hyperactivity disorder : a systematic review of the literature. Sleep 2006 ; 29(4) : 504–11.
[7] Miano S, Parisi P, Villa MP. The sleep phenotypes of attention deficit hyperactivity disorder : the role of arousal during sleep and implications for treatment. Med Hypotheses 2012 ; 79(2) : 147–53.
[8] Lecendreux M, Konofal E, Bouvard M, et al. Sleep and alertness in children with ADHD. J Child Psychol Psychiatry 2000 ; 41(6) : 803–12.
[9] Scott N, Blair PS, Emond AM, et al. Sleep patterns in children with ADHD : a population-based cohort study from birth to 11 years. J Sleep Res 2013 ; 22(2) : 121–8.
[10] Miano S, Paolino MC, Urbano A, et al. Neurocognitive assessment and sleep analysis in children with sleep-disordered breathing. Clin Neurophysiol 2011 ; 122(2) : 311–9.
[11] Sadeh A, Pergamin L, Bar-Haim Y. Sleep in children with attention-deficit hyperactivity disorder : a meta-analysis of polysomnographic studies. Sleep Med Rev 2006 ; 10(6) : 381–98.
[12] Cortese S, Faraone SV, Konofal E, et al. Sleep in children with attention-deficit/hyperactivity disorder : meta-analysis of subjective and objective studies. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2009 ; 48(9) : 894–908.
[13] Silvestri R, Gagliano A, Aricò I, et al. Sleep disorders in children with Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder (ADHD) recorded overnight by video-polysomnography. Sleep Med 2009 ; 10(10) : 1132–8.
[14] Miano S, Rizzoli A, Evangelisti M, et al. NREM sleep instability changes following rapid maxillary expansion in children with obstructive apnea sleep syndrome. Sleep Med 2009 ; 10(4) : 471–8.
[15] Mograss MA, Ducharme FM, Brouillette RT. Movement/arousals. Description, classification, and relationship to sleep apnea in children. Am J Respir Crit Care Med 1994 ; 150(6 Pt 1) : 1690–6.
[16] Moreira GA, Tufik S, Nery LE, et al. Acoustic arousal responses in children with obstructive sleep apnea. Pediatr Pulmonol 2005 ; 40(4) : 300–5.
[17] Scholle S, Zwacka G. Arousals and obstructive sleep apnea syndrome in children. Clin Neurophysiol 2001 ; 112(6) : 984–91.
[18] Lopes MC, Guilleminault C. Chronic snoring and sleep in children : a demonstration of sleep disruption. Pediatrics 2006 ; 118(3) : e741–6.
[19] Cohen-Zion M, Stepnowsky C, Marler, et al. Changes in cognitive function associated with sleep disordered breathing in older people. J Am Geriatr Soc 2001 ; 49(12) : 1622–7.
[20] Kohler MJ, Lushington K, Kennedy JD. Neurocognitive performance and behavior before and after treatment for sleep-disordered breathing in children. Nature and Science of Sleep 2010 ; 2 : 159–85.
[21] Jackman AR, Biggs SN, Walter LM, et al. Sleep-disordered breathing in preschool children is associated with behavioral, but not cognitive, impairments. Sleep Med 2012 ; 13(6) : 621–31.
[22] Yurumez E, Kilic BG. Relationship between sleep problems and quality of life in children with ADHD. J Atten Disord 2013 ; 20(01) : 34–40.
[23] Moreau V, Rouleau N, Morin CM. Sleep of children with attention deficit hyperactivity disorder : actigraphic and parental reports. Behav Sleep Med 2014 ; 12(1) : 69–83.
[24] Blesch L, Breese McCoy SJ. Obstructive sleep apnea mimics attention deficit disorder. J Atten Disord 2016 ; 20(1) : 41–2.
[25] Chervin, et al. How many children with ADHD have sleep apnea or periodic leg movements on polysomnography ? Sleep 2005 ; 28(9) : 1041–2. 2005. Chervin RD.
[26] Dillon, et al. DSM-IV diagnoses and obstructive sleep apnea in children before and 1 year after adenotonsillectomy. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry 2007 ; 46(11) : 1425–36. 2007. Dillon JE, Blunden S, Ruzicka DL, Guire KE, Champine D, Weatherly RA, Hodges EK, Giordani BJ, Chervin RD.
[27] Owens JA. The ADHD and sleep conundrum : a review. J Dev Behav Pediatr 2005 ; 26(4) : 312–22.

Chapitre 6

Syndrome métabolique de l'enfant et médecine du sommeil

O. Coste

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

« Il faut tendre vers une gestion du risque le plus tôt possible dans la vie des individus. » écrit Frédéric Bizard dans *Politique de santé – Réussir le changement* [1].

La prévention et la prise en charge précoce des pathologies chroniques passent par le repérage de signes et symptômes précédant l'installation du trouble. On sait que pour les pathologies cardiovasculaires le cumul des facteurs de risque à un effet pathologique exponentiel. Le syndrome métabolique a été décrit dans la population adulte à partir de l'observation de la tendance à l'agrégation d'un nombre de facteurs de risque cardiovasculaires, associée avec un risque d'athérosclérose et de diabète de type 2.

Le syndrome métabolique est constitué de la conjonction de troubles d'origine glucidique, lipidique ou vasculaire, associés à une surcharge pondérale. Un facteur central de la pathogenèse du syndrome métabolique est l'insulinorésistance, les autres mécanismes qui jouent un rôle sont l'obésité, l'augmentation des médiateurs de l'inflammation, l'aggravation du stress oxydatif, la dysfonction endothéliale et des niveaux élevés de cortisol [2]. Ils vont agir en synergie pour provoquer un diabète de type 2 et prédisposer à l'athérosclérose et à ses complications.

Définition

La définition du syndrome métabolique a été harmonisée pour la population adulte en prenant en compte les taux de glycémie à jeun, de HDL-cholestérol, de triglycérides, le périmètre ombilical et la pression artérielle [3, 4].

Pour la population pédiatrique, il faut tenir compte des modifications physiologiques en rapport avec l'âge, de la variation des paramètres métaboliques ainsi que des modifications morphologiques [5] pour évaluer l'obésité abdominale. Plusieurs définitions ont été proposées, elles sont décrites dans le tableau 6.1. En 2007, l'*International Diabetes Federation* [6] a publié une définition du syndrome métabolique comportant quatre critères : la pression artérielle, le périmètre ombilical, le niveau de triglycérides et la glycémie à jeun (tableau 6.1).

Chez l'enfant et l'adolescent, la présence d'un syndrome métabolique est associé à un risque de diabète de type 2 et d'apparition de marqueurs précoces d'athérosclérose [7–9].

Sa prévalence varie selon le poids et l'âge des sujets. Sur une population de 1425 enfants scolarisés en école élémentaire, Zardast retrouve des prévalences de 0,9 % pour les sujets de poids normal, 11,3 % pour ceux en surpoids, 36,2 % en cas d'obésité [10] et même 50 % en cas d'obésité sévère [11].

Conséquences sur le métabolisme glucidique

La phase pendant laquelle la glycémie est au-dessus des valeurs considérées comme normales (> 1,10 g/L ou 6,0 mmol/L) mais en deçà du seuil défini pour le diabète de type 2 (1,26 g/L ou 7,0 mmol/L) est décrite comme une phase de troubles de la glycorégulation ou état de prédiabète. Ces anomalies de la glycorégulation ont été identifiées comme étant un facteur de risque de diabète.

Deux situations métaboliques intermédiaires entre l'état où la glycémie est normale et celui où l'hyperglycémie atteint le seuil de diabète ont été identifiées (valeurs seuils créées par l'Organisation mondiale de la santé en 1999) (figure 6.1) :

Tableau 6.1 Définition du syndrome métabolique*

Âge (années)	Périmètre ombilical	Triglycérides	HDL cholestérol	Pression artérielle	Glycémie ou DT2 connu
6 à 10	≥ 90e centile	Pas de diagnostic possible			
10 à 16	≥ 90e centile	1,7 mmol/L ≥ 150 mg/dL	< 1,03 mmol/L < 40 mg/dL	Systolique ≥ 130 mmHg Ou diastolique ≥ 85 mmHg	≥ 5,6 mmol/L 100 mg/dL ou DT2 connu si ≥ 5,6 mmol/ HGPO conseillée
> 16	Utiliser les critères pour adulte				

* Consensus 2007 de la Fédération internationale du diabète.
HGPO : hyperglycémie *per os*.

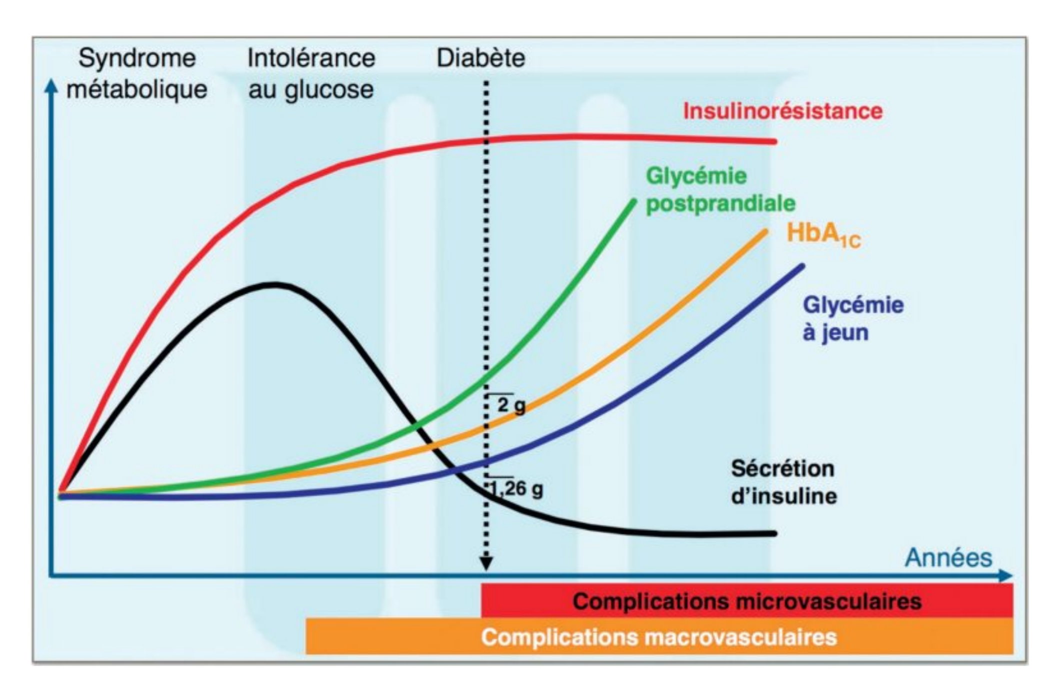


Figure 6.1

Pathophysiologie du diabète de type 2.

Source : Rabasa-Lhoret R et al. Le prédiabète : un enjeu majeur de santé publique. Enc. Med. Chir. 2003, p. 506–516.

- l'intolérance au glucose (IAG) définie par une glycémie 2 heures après ingestion de 75 g de glucose comprise entre 1,4 et 2 g/L (7,8 et 11,1 mmol/L);
- l'hyperglycémie modérée à jeun (HMJ) définie par une glycémie à jeun comprise entre 1,10 et 1,26 g/L (6,0 et 7,0 mmol/L).

Le risque de développer un diabète de type 2 (DT2) est plus important chez les patients ayant une HMJ et/ou une IAG, le risque étant maximal chez ceux qui combinent les deux anomalies. Le risque de développer un DT2 chez un sujet normoglycémique est de 0,7 %/an. En revanche, ce risque est d'environ 5 à 10 %/an chez les individus ayant une HMJ ou une IAG [12]. Les antécédents familiaux de DT2 augmentent le risque de prédiabète (odds ratio ou OR 1,40; intervalle de confiance ou IC 95 % : 1,25–1,54).

Sommeil et syndrome métabolique : généralités

Les liens entre sommeil et syndrome métabolique se font à plusieurs niveaux. Le sommeil est un besoin physiologique dont la perturbation en quantité (privation de sommeil) ou en qualité (fragmentation du sommeil) a un impact métabolique [13].

Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil et syndrome métabolique

Il a été proposé d'associer le syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) comme composant du syndrome métabolique sous le terme syndrome Z, cela compte tenu de l'association des pathologies et des conséquences communes concernant le risque de DT2 et de complications cardiovasculaires athérosclérotiques [14]. Dans une méta-analyse récente portant sur 2456 patients avec SAHOS et 1705 sans, Xu retrouve un OR à 2,39 (IC95 % : 1,65–3,46) pour l'association syndrome d'apnées obstructives du sommeil léger et syndrome métabolique et à 3,45 (IC95 % : 2,33–5,12) pour un syndrome d'apnées obstructives du sommeil modéré à sévère [15].

Les données de la *Sleep Heart Health Study* ont démontré l'association – contrôlée pour l'âge, le sexe, l'ethnie, l'IMC et le périmètre ombilical – entre le syndrome d'apnées obstructives du sommeil et les diverses anomalies du métabolisme glucidique, notamment l'hyperglycémie modérée à jeun et l'intolérance au glucose [16–18].

La conséquence principale des apnées–hypopnées obstructives répétitives pendant le sommeil est l'hypoxie intermittente (désaturation–resaturation) qui est un puissant facteur de stress oxydatif et d'inflammation [19]. De plus, l'hypoxie

intermittente est un facteur d'insulino-résistance même chez la souris maigre [20]. Les autres mécanismes par lesquels le syndrome d'apnée du sommeil altère le contrôle métabolique comprennent l'augmentation du tonus sympathique [21], l'activation de l'axe corticotrope, la sécrétion de cytokines pro-inflammatoires, l'augmentation des taux de leptine, dite « hormone de la satiété » (rupture de l'équilibre leptine/ghréline) [1, 2] et la dysrégulation de l'appétit, conséquence de la fragmentation et de la dette de sommeil générées.

À la fin des années 1990, les travaux de l'équipe de Van Cauter ont montré, chez de jeunes adultes sains, l'impact d'une privation de sommeil partielle sur quelques jours [22]. Elle entraînait une réduction de la sensibilité à l'insuline et de l'utilisation du glucose. Différents protocoles de privation de sommeil et même de privation sélective de sommeil profond ont complété ces travaux [12, 23]. Après six nuits de privation de sommeil partielle à 4 heures de sommeil, les participants présentaient des altérations du métabolisme du glucose, comparables à un stade précoce de DT2. La sécrétion pancréatique d'insuline était diminuée de 30 %. La sensibilité à l'insuline était aussi diminuée. Lorsqu'ils avaient dormi 4 heures, les volontaires étudiés avaient davantage faim le matin et le soir, et ils mangeaient plus, en particulier plus d'aliments riches en lipides, soit un apport calorique supplémentaire de 22 %.

La fatigue due au manque de sommeil, cumulée à celle du SAHOS, entraîne une sédentarité accrue. Le manque de sommeil altère le fonctionnement du cortex frontal et renforce les troubles du comportement alimentaire. Au niveau neurocognitif, on constate une altération des phénomènes de satiété, une modification du choix des aliments vers les plus caloriques.

Les études épidémiologiques transversales ont également démontré une association entre courte durée de sommeil et diabète [24]. Les travaux prospectifs retrouvent une augmentation de l'incidence du diabète chez les sujets en privation de sommeil chronique [25]. Plusieurs revues de la littérature et méta-analyses ont retrouvé l'association entre obésité et manque de sommeil [26–29].

La Société française de médecine et recherche du sommeil (SFRMS) a édicté des recommandations professionnelles concernant obésité et sommeil dont la « recommandation 4 : pour optimiser la prise en charge nutritionnelle du surpoids ou de l'obésité, il est recommandé de préserver une durée de sommeil nocturne suffisante ».

Données chez l'enfant

Chez l'enfant, Redline retrouve la présence d'un syndrome d'apnées du sommeil chez 25 % des enfants avec un syndrome métabolique [30]. Après ajustement pour l'âge, l'origine ethnique, le sexe et le statut de prématurité, les enfants avec un syndrome d'apnées du sommeil avaient un risque 6,49 fois plus important de présenter un syndrome métabolique (IC95 % : 2,52–16,70). Des données normatives du besoin de sommeil en fonction de l'âge existent et permettent d'évaluer la dette éventuelle de sommeil des jeunes patients [31, 32] (figure 6.2).

En 2008, une analyse de 17 études épidémiologiques a montré que les enfants qui dormaient moins de 10 heures par nuit avaient 58 % de risque en plus d'être obèses.

L'insulino-résistance est considérée comme le mécanisme principal d'augmentation du risque de développement d'un DT2 et de développement des conséquences cardiovasculaires liées à l'athérosclérose. L'insulino-résistance est également le facteur central de la pathogenèse du syndrome métabolique et elle est associée à la fois à la fragmentation du sommeil [13] et au syndrome d'apnées obstructives du sommeil [33]. Gozal, dans une étude interventionnelle concernant 62 enfants porteurs d'un SAHOS qui ont bénéficié d'une adéno-amygdalectomie, retrouve une association entre le ratio insuline/glycémie et une amélioration de l'insulino-résistance après traitement [34].

Sommeil et syndrome métabolique : dyslipidémie

Le SAHOS est responsable d'hypoxie intermittente et c'est ce facteur qui le premier a été proposé pour relier troubles respiratoires du sommeil et dyslipidémie. En effet, l'hypoxie intermittente entraîne une stimulation de la production du facteur induit de l'hypoxie HIF 1 dans le foie, aboutissant à une cascade métabolique génératrice de la biosynthèse des triglycérides et des phospholipides. Les facteurs induits de l'hypoxie sont des régulateurs cellulaires majeurs de la réponse à l'hypoxie, ils interviennent également dans la régulation cellulaire des cellules bêta du pancréas, des hépatocytes, des myocytes et du tissu adipeux avec un effet sur la régulation du poids et du développement du DT2.

Plusieurs études transversales chez l'adulte retrouvent une association entre troubles respiratoires obstructifs du sommeil et diminution du *high density lipoprotein* (HDL)-cholestérol et augmentation des triglycérides [35].

Une méta-analyse récente retrouve une association entre SAHOS et dyslipidémie notamment sur le taux de *low density lipoproteins* (LDL) et de triglycérides [36]. Plusieurs études interventionnelles ont évalué l'effet des traitements du syndrome d'apnées obstructives du sommeil sur les

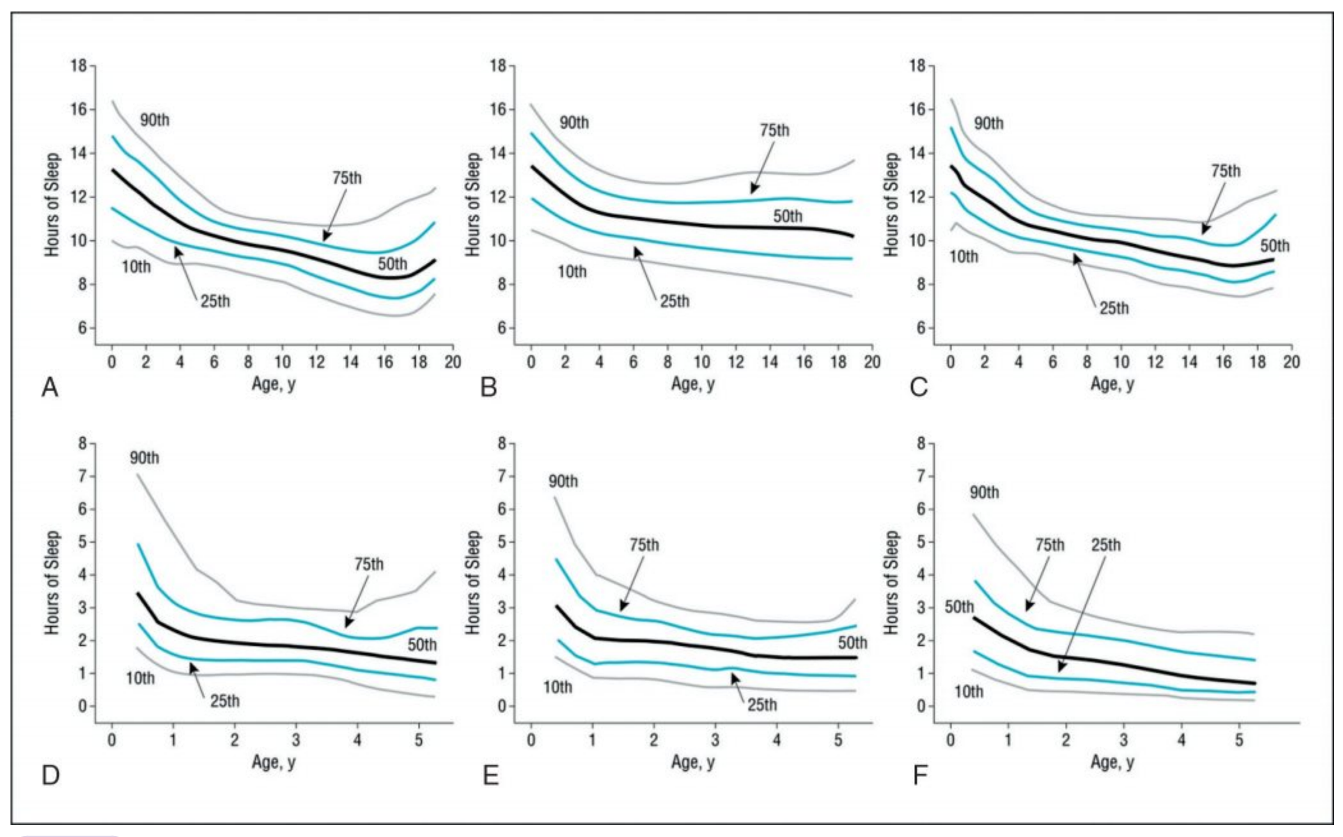


Figure 6.2

Distribution du temps de sommeil.

10e, 25e, 50e, 75e et 90e centiles en fonction de l'âge de la distribution du temps de sommeil pendant les jours de la semaine, le week-end et en général.

A. Pendant les jours de la semaine.

B. Pendant le week-end.

C. Sommeil global.

D. Pour le sommeil de jour, les jours de semaine.

E. Pour le sommeil de jour, le week-end.

F. Pour le sommeil global de jour.

Source : Williams JA, Zimmerman FJ, Bell JF. Norms and trends of sleep time among US children and adolescents. JAMA Pediatr 2013 ; 167(1) : 55–60. Reproduced with permission from JAMA Pediatrics. *2013. 167(1) : 55-60. Copyright©2013* American Medical Association. *All rights reserved.*

paramètres lipidiques. Goal retrouve, après adéno-amygdalectomie chez une soixantaine d'enfants, une réduction significative des taux de cholestérol total et de LDL avec une augmentation réciproque des taux de HDL-cholestérol après 6 à 12 mois de suivi [34]. Des résultats similaires ont été retrouvés après traitement par ventilation nocturne en pression positive continue ou VnPPC [37, 38]. Dans une méta-analyse de 2014, Xu confirme la baisse du cholestérol total sous VnPPC, plus particulièrement chez les sujets les plus jeunes [39].

Des études épidémiologiques montrent l'association entre durée de sommeil et métabolisme des lipides [40]. De plus, l'inactivation de gènes circadiens favorise la résistance d'insuline et l'hyperlipidémie. Une étude d'association pangénomique récente retrouve une composante génétique partagée *(TRIB1)* par la régulation du sommeil et du métabolisme lipidique [41].

Sommeil et syndrome métabolique : hypertension artérielle

L'hypertension artérielle est fortement associée aux troubles respiratoires obstructifs du sommeil chez l'adulte. On retrouve également cette association dans plusieurs études chez l'enfant [42, 43].

Le développement d'une hypertension dans le syndrome métabolique est relié à l'association de l'augmentation du tonus sympathique, de l'insulino-résistance et des troubles de la structure ou du fonctionnement vasculaire. De même dans le SAHOS, on retrouve une prédominance sympathique, une insulino-résistance avec un fort degré de réversibilité sous traitement. L'hypoxémie qui est classiquement rencontrée dans le SAHOS est un facteur de remodelage

vasculaire et d'augmentation des marqueurs de l'inflammation comme dans l'athérosclérose. L'impact de l'hypoxémie sur le système rénine–angiotensine–aldostérone a également été évoqué [44].

La privation chronique de sommeil et la fragmentation du sommeil liées au syndrome d'apnées obstructives du sommeil sont également incriminés dans le développement d'une hypertension. Le profil physiologique de la pression artérielle sur 24 h est caractérisé par une réduction nocturne (*nocturnal dipping*). Cette réduction des pressions artérielles nocturnes est liée à une activation pendant le sommeil lent du tonus vagal et une diminution du tonus sympathique. Le sommeil lent est associé avec une baisse de la pression artérielle concomitante d'une réduction du tonus sympathique, alors que le sommeil paradoxal est associé à des bouffées d'activation sympathique et à une pression artérielle moyenne équivalente à celle de l'éveil [45] ; de façon superposable, la consommation énergétique cérébrale pendant le sommeil paradoxal est équivalente à celle de l'éveil.

Les privations partielles de sommeil entraînent une augmentation de la pression artérielle moyenne des 24 h plus marquée sur la période nocturne qui se normalise après récupération du manque de sommeil. Dans la population adolescente, Javaheri a pu montrer, après ajustement pour le sexe, la masse corporelle et le statut socio-économique, un risque de pré-hypertension de 3,5 (IC95 % : 1,5–8) pour une mauvaise qualité de sommeil (efficacité de sommeil à moins de 85 % de temps passé au lit) et 2,5 (IC95 % : 0,9–6,9) pour un temps de sommeil trop court (temps de sommeil inférieur ou égal à 6,5 h) [46]. Le risque d'absence de chute de la pression artérielle nocturne (« non-dippeur ») est évalué à 6,66 pour les enfants porteurs d'un syndrome d'apnées obstructives du sommeil [42].

Sommeil et syndrome métabolique : obésité

Elle est associée à une élévation de la pression artérielle, une insulino-résistance, une intolérance au glucose, à l'élévation des marqueurs d'inflammation, des triglycérides et à un abaissement du HDL, un épaississement des parois artérielles et une dysfonction endothéliale. L'obésité chez l'enfant augmente les risques d'obésité et d'insulino-résistance chez l'adulte, et augmente le risque de développer jeune adulte des facteurs de risque cardiovasculaires [47].

La privation de sommeil chronique est un facteur de risque de développement d'obésité (tableau 6.2).

Tableau 6.2 Risque d'obésité et temps de sommeil*

Durée de sommeil par rapport aux recommandations					
Excessivement écourtée (plus de 2 h en moins)		Très écourtée (de 1 h à 2 h en moins)		Modérément écourtée (de 0 h à 1 h en moins)	
RR	IC 95 %	RR	IC 95 %	RR	IC 95 %
1,92	1,15–3,20	1,60	1,22–2,10	1,43	1,07–1,91

RR : risque relatif ; IC : intervalle de confiance.

* *D'après Chen X, Beydoun MA, Wang Y. Is sleep duration associated with childhood obesity ? A systematic review and meta-analysis. Obesity 2008 ; 16(2) : 265-74.*

La graisse viscérale semble la plus pathogène comparée à l'IMC ou à la graisse sous-cutanée et c'est elle qui est associée au risque de développer un syndrome métabolique. L'obésité présente un risque plus important que le syndrome d'apnées obstructives de développer une insulino-résistance [48]. L'association SAHOS et syndrome métabolique est synergique dans le risque de développer une insulino-résistance et une dyslipidémie.

Recherche de marqueurs biologiques du SAOS chez l'enfant

De nombreuses études ont été publiées chez l'adulte rapportant des profils proétomiques différents chez l'adulte apnéique et non apnéique : la revue de Feliciano *et al.* en 2015 [49] conclut à une hétérogénéité méthodologique et de résultats qui empêchent tout transfert en routine.

En 2009, Gozal *et al.* ont rapporté une étude de protéomique utilisant des électrophorèses 2D et l'étude en spectrométrie de masse. La concentration urinaire de certaines protéines semble être différente dans la population des enfants apnéiques et non apnéiques : uromoduline, urocortine-3, orosomucoïde-1 et kallicréine [50–52]. Cette approche reste l'apanage d'une seule équipe et mérite des travaux complémentaires.

Conclusion

Si l'on veut tendre vers « une gestion du risque le plus tôt possible dans la vie des individus » du syndrome métabolique, il faut donc aborder de front un grand nombre de paramètres, comportements et pathologies.

L'effort de chacun dans son domaine est déjà porteur de progrès et l'intégration physiologique du syndrome peut faire espérer un effet domino positif. Cette physiopathologie complexe comporte aussi le risque de l'échec thérapeutique en cas d'action trop spécifique ou peu coordonnée. Le caractère transversal, multidisciplinaire de la future « somnologie » répond à cette nécessité (figure 6.3).

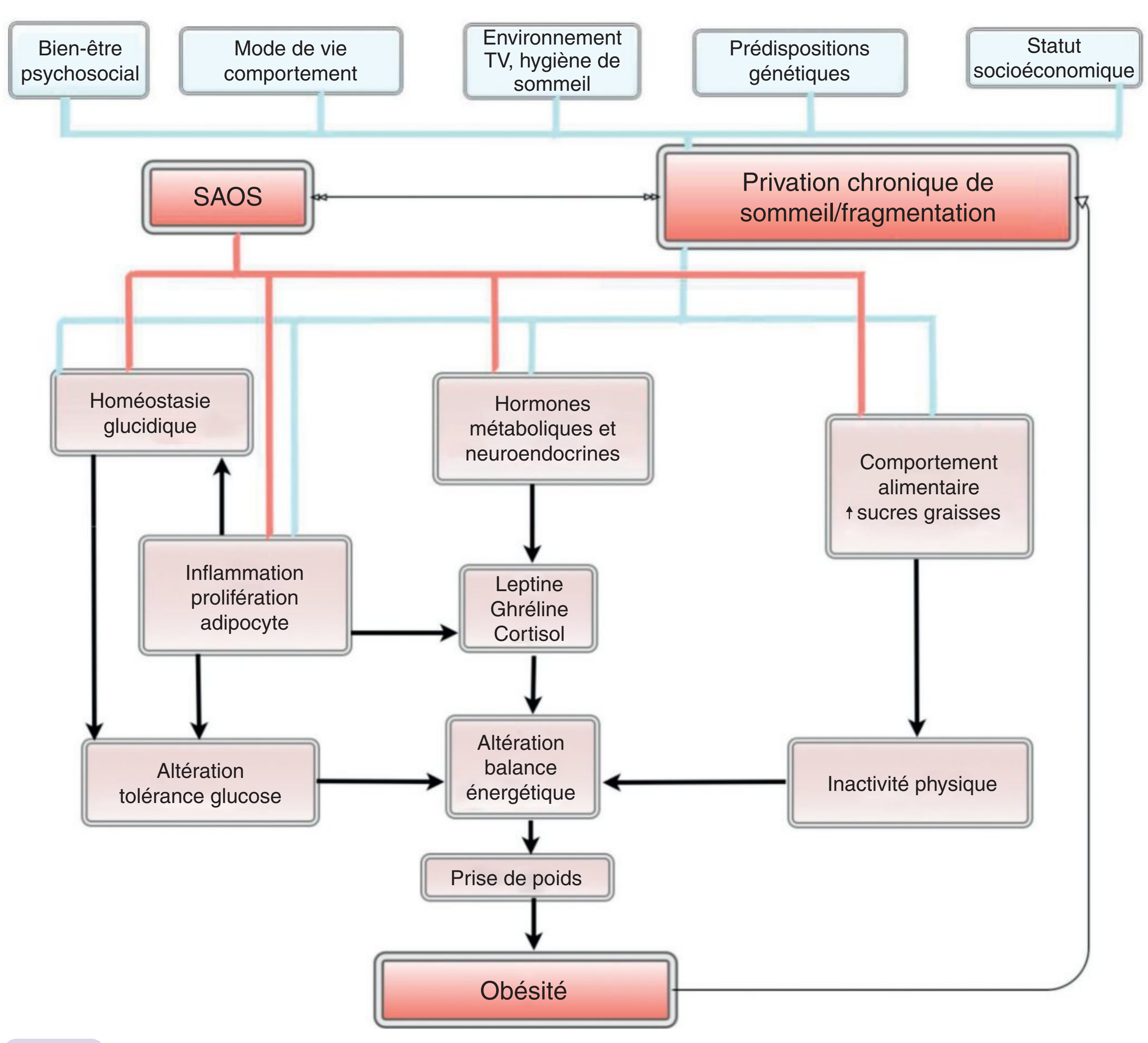


Figure 6.3

Privation de sommeil : obésité et syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS).

Source : adapté de Knutson KL, Van Cauter E. Associations between sleep loss and increased risk of obesity and diabetes. Ann N Y Acad Sci. 2008 ; 1129 : 287–304.

Références

[1] Bizard F. Politique de santé – Réussir le changement. Coll. Santé Social. Dunod ; 2015.

[2] Grundy SM, Hansen B, Smith Jr. SC, et al. Clinical management of metabolic syndrome : report of the American Heart Association/National Heart, Lung, and Blood Institute/American Diabetes Association conference on scientific issues related to management. Circulation 2004 ; 109(4) : 551–6.

[3] Alberti KG, Eckel RH, Grundy SM, et al. Harmonizing the metabolic syndrome : a joint interim statement of the International Diabetes Federation Task Force on Epidemiology and Prevention ; National Heart, Lung, and Blood Institute ; American Heart Association ; World Heart Federation ; International Atherosclerosis Society ; and International Association for the Study of Obesity. Circulation 2009 ; 120(16) : 1640–5.

[4] Martino F, Pannarale G, Puddu PE, et al. Is it possible a new definition of metabolic syndrome in childhood ? Eur Rev Med Pharmacol Sci 2015 ; 19 : 4324–31.

[5] Zimmet P, Alberti G, Kaufman F, et al. The metabolic syndrome in children and adolescents. Lancet 2007 ; 369(9579) : 2059–61.

[6] Alberti G, Zimmet P, Shaw J, et al. Type 2 diabetes in the young : the evolving epidemic : the International Diabetes Federation consensus workshop. Diabetes Care 2004 ; 27 : 1798–811.

[7] Morrison JA, Friedman LA, Wang P, et al. Metabolic syndrome in childhood predicts adult metabolic syndrome and type 2 diabetes mellitus 25 to 30 years later. J Pediatr 2008 ; 152(2) : 201–6.

[8] Chinali M, de Simone G, Roman MJ, et al. Cardiac markers of preclinical disease in adolescents with the metabolic syndrome : the strong heart study. J Am Coll Cardiol 2008 ; 52(11) : 932–8.

[9] Toledo-Corral CM, Ventura EE, Hodis HN, et al. Persistence of the metabolic syndrome and its influence on carotid artery intima media thickness in overweight Latino children. Atherosclerosis 2009 ; 206(2) : 594–8.

[10] Zardast M, Namakin K, Chahkandi T, et al. Prevalence of metabolic syndrome in elementary school children in east of Iran. J Cardiovasc Thorac Res 2015 ; 7(4) : 158–63.

[11] Weiss R, Dziura J, Burgert TS, et al. Obesity and the metabolic syndrome in children and adolescents. N Engl J Med 2004 ; 350(23) : 2362–74.

[12] Guyon A, Balbo M, Morselli LL, et al. Adverse effects of two nights of sleep restriction on the hypothalamic-pituitary-adrenal axis in healthy men. J Clin Endocrinol Metab 2014 ; 99(8) : 2861–8.

[13] Tasali E, Leproult R, Ehrmann DA, et al. Slow-wave sleep and the risk of type 2 diabetes in humans. Proc Natl Acad Sci U S A 2008 ; 105(3) : 1044–9.

[14] Wilcox I, McNamara SG, Collins FL, et al. « Syndrome Z » : the interaction of sleep apnoea, vascular risk factors and heart disease. Thorax 1998 ; 53(Suppl 3) : S25–8. Review.

[15] Xu S, Wan Y, Xu M, et al. The association between obstructive sleep apnea and metabolic syndrome : a systematic review and meta-analysis. BMC Pulm Med 2015 ; 15 : 105.

[16] Seicean S, Kirchner HL, Gottlieb DJ, et al. Sleep-disordered breathing and impaired glucose metabolism in normal-weight and overweight/obese individuals : the Sleep Heart Health Study. Diabetes Care 2008 ; 31(5) : 1001–6.

[17] de la Eva RC, Baur LA, Donaghue KC, et al. Metabolic correlates with obstructive sleep apnea in obese subjects. J Pediatr 2002 ; 140(6) : 654–9.

[18] Punjabi NM, Shahar E, Redline S, et al. Sleep Heart Health Study Investigators. Sleep-disordered breathing, glucose intolerance, and insulin resistance : the Sleep Heart Health Study. Am J Epidemiol 2004 ; 160(6) : 521–30.

[19] Lavie L. Obstructive sleep apnoea syndrome--an oxidative stress disorder. Sleep Med Rev 2003 ; 7(1) : 35–51. Review.

[20] Iiyori N, Alonso LC, Li J, et al. Intermittent hypoxia causes insulin resistance in lean mice independent of autonomic activity. Am J Respir Crit Care Med 2007 ; 175 : 851–7.

[21] Aljadeff G, Gozal D, Schechtman VL, et al. Heart rate variability in children with obstructive sleep apnea. Sleep 1997 ; 20(2) : 151–7.

[22] Spiegel K, Leproult R, Van Cauter E. Impact of sleep debt on metabolic and endocrine function. Lancet 1999 ; 354(9188) : 1435–9.

[23] Spiegel K, Leproult R, L'hermite-Balériaux M, et al. Leptin levels are dependent on sleep duration : relationships with sympathovagal balance, carbohydrate regulation, cortisol, and thyrotropin. J Clin Endocrinol Metab 2004 ; 89(11) : 5762–71.

[24] Gottlieb DJ, Punjabi NM, Newman AB, et al. Association of sleep time with diabetes mellitus and impaired glucose tolerance. Arch Intern Med 2005 ; 165(8) : 863–7.

[25] Mallon L, Broman JE, Hetta J. High incidence of diabetes in men with sleep complaints or short sleep duration : a 12-year follow-up study of a middle-aged population. Diabetes Care 2005 ; 28(11) : 2762–7.

[26] Liu J, Zhang A, Li L. Sleep duration and overweight/obesity in children : review and implications for pediatric nursing. J Spec Pediatr Nurs 2012 ; 17(3) : 193–204.

[27] Hart CN, Cairns A, Jelalian E. Sleep and obesity in children and adolescents. Pediatr Clin North Am 2011 ; 58(3) : 715–33.

[28] Cappuccio FP, Taggart FM, Kandala NB, et al. Meta-analysis of short sleep duration and obesity in children and adults. Sleep 2008 ; 31(5) : 619–26.

[29] Chen X, Beydoun MA, Wang Y. Is sleep duration associated with childhood obesity ? A systematic review and meta-analysis. Obesity 2008 ; 16(2) : 265–74.

[30] Redline S, Storfer-Isser A, Rosen CL, et al. Association between metabolic syndrome and sleep-disordered breathing in adolescents. Am J Respir Crit Care Med 2007 ; 176(4) : 401–8.

[31] Iglowstein I, Jenni OG, Molinari L, et al. Sleep duration from infancy to adolescence : reference values and generational trends. Pediatrics 2003 ; 111(2) : 302–7.

[32] Williams JA, Zimmerman FJ, Bell JF. Norms and trends of sleep time among US children and adolescents. JAMA Pediatr 2013 ; 167(1) : 55–60.

[33] Harsch IA, Schahin SP, Radespiel-Tröger M, et al. Continuous positive airway pressure treatment rapidly improves insulin sensitivity in patients with obstructive sleep apnea syndrome. Am J Respir Crit Care Med 2004 ; 169 : 156–62.

[34] Gozal D, Capdevila OS, Kheirandish-Gozal L. Metabolic alterations and systemic inflammation in obstructive sleep apnea among nonobese and obese prepubertal children. Am J Respir Crit Care Med 2008 ; 177(10) : 1142–9.

[35] Roche F, Sforza E, Pichot V, et al. Obstructive sleep apnoea/hypopnea influences high-density lipoprotein cholesterol in the elderly. Sleep Med 2009 ; 10(8) : 882–6.

[36] Nadeem R, Singh M, Nida M, et al. Effect of obstructive sleep apnea hypopnea syndrome on lipid profile : a meta-regression analysis. J Clin Sleep Med 2014 ; 10(5) : 475–89.

[37] Dorkova Z, Petrasova D, Molcanyiova A, et al. Effects of continuous positive airway pressure on cardiovascular risk profile in patients with severe obstructive sleep apnea and metabolic syndrome. Chest 2008 ; 134(4) : 686–92.

[38] Coughlin SR, Mawdsley L, Mugarza JA, et al. Cardiovascular and metabolic effects of CPAP in obese males with OSA. Eur Respir J 2007; 29(4) : 720–7.
[39] Xu H, Yi H, Guan J, et al. Effect of continuous positive airway pressure on lipid profile in patients with obstructive sleep apnea syndrome : a meta-analysis of randomized controlled trials. Atherosclerosis 2014; 234(2) : 446–53.
[40] Cappuccio FP, D'Elia L, Strazzullo P, et al. Sleep duration and all-cause mortality : a systematic review and meta-analysis of prospective studies. Sleep 2010; 33(5) : 585–92.
[41] Ollila HM, Utge S, Kronholm E, et al. TRIB1 constitutes a molecular link between regulation of sleep and lipid metabolism in humans. Transl Psychiatry 2012; 2. e97.
[42] Weber SA, Santos VJ, Semenzati Gde O, et al. Ambulatory blood pressure monitoring in children with obstructive sleep apnea and primary snoring. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2012; 76(6) : 787–90.
[43] Enright PL, Goodwin JL, Sherrill DL, et al. Blood pressure elevation associated with sleep-related breathing disorder in a community sample of white and Hispanic children : the Tucson Children's Assessment of Sleep Apnea study. Arch Pediatr Adolesc Med 2003; 157(9) : 901–4.
[44] Raff H, Roarty TP. Renin, ACTH, and aldosterone during acute hypercapnia and hypoxia in conscious rats. Am J Physiol 1988; 254(3 Pt 2) : R431–5.
[45] Somers VK, Dyken ME, Mark AL, et al. Sympathetic-nerve activity during sleep in normal subjects. N Engl J Med 1993; 328(5) : 303–7.
[46] Javaheri S, Storfer-Isser A, Rosen CL, et al. Sleep quality and elevated blood pressure in adolescents. Circulation 2008; 118(10) : 1034–40.
[47] Sinaiko AR, Donahue RP, Jacobs Jr. DR, et al. Relation of weight and rate of increase in weight during childhood and adolescence to body size, blood pressure, fasting insulin, and lipids in young adults. The Minneapolis Children's Blood Pressure Study. Circulation 1999; 99(11) : 1471–6.
[48] Tauman R, Serpero LD, Capdevila OS, et al. Adipokines in children with sleep disordered breathing. Sleep 2007; 30(4) : 443–9.
[49] Feliciano A, Torres VM, Vaz F, et al. Overview of proteomics studies in obstructive sleep apnea. Sleep Med 2015; 16(4) : 437–45.
[50] Gozal D, Jortani S, Snow AB, et al. Two-dimensional differential in-gel electrophoresis proteomic approaches reveal urine candidate biomarkers in pediatric obstructive sleep apnea. Am J Respir Crit Care Med 2009; 180(12) : 1253–61.
[51] Snow A, Gozal D, Valdes R, et al. Urinary proteins for the diagnosis of obstructive sleep apnea syndrome. Methods Mol Biol Clifton NJ 2010; 641 : 223–41.
[52] Becker L, Kheirandish-Gozal L, Peris E, et al. Contextualised urinary biomarker analysis facilitates diagnosis of paediatric obstructive sleep apnoea. Sleep Med 2014; 15 : 541–9.

Chapitre 7

Enregistrements du sommeil chez l'enfant

M. Akkari, P. Franco, F. Chalumeau

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Les enregistrements du sommeil consistent en un recueil et une analyse de plusieurs données physiologiques pendant le sommeil. Ils occupent une place importante dans la stratégie diagnostique du syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) chez l'enfant [1], en s'inscrivant dans un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques. Ils ne suffisent pas à eux seuls à poser le diagnostic, mais permettent de lever le doute quand les données cliniques sont insuffisamment contributives : interrogatoire peu spécifique, examen physique discordant, questionnaire de sommeil mis en défaut. Ces enregistrements sont répartis en quatre types dans la classification de l'*American Sleep Disorders Association* (ASDA) [2], devenue l'*American Academy of Sleep Medicine* (AASM). Cette classification est basée sur le nombre de variables enregistrées, le lieu d'enregistrement (hôpital ou domicile) et la surveillance ou non par un technicien (tableau 7.1).

Chez l'enfant, la méthode de référence pour l'exploration des troubles obstructifs du sommeil est la polysomnographie (PSG) nocturne en laboratoire de sommeil (type 1). Néanmoins, il existe un problème d'accessibilité à cet examen, puisque le nombre de laboratoires du sommeil en mesure d'enregistrer le sommeil chez l'enfant en France est estimé à une centaine uniquement [1], alors que la prévalence du SAHOS chez l'enfant est de 1 à 2 % [3]. Même en se limitant strictement aux indications d'enregistrement définies par la Haute Autorité de santé (HAS) en 2012 [1], l'inadéquation entre les besoins de PSG et l'offre de soins mène à des délais allant de 3 à 6 mois, qui sont préjudiciables pour les patients et leur famille. En raison de cet obstacle logistique, des méthodes d'enregistrement simplifiées ont été proposées en alternative à la PSG en laboratoire (types 2, 3, 4). Hormis la polygraphie ventilatoire (PV), ces méthodes n'ont pour l'instant pas une place bien définie dans la stratégie diagnostique du SAHOS de l'enfant. Les otorhinolaryngologistes (ORL) participent depuis toujours à la prise en charge diagnostique du SAHOS par l'interrogatoire et l'examen physique, ainsi qu'à la prise en charge thérapeutique par la chirurgie de désobstruction des VADS (adéno-amygdalectomie). L'intérêt croissant de notre spécialité pour les explorations paracliniques du SAHOS de l'enfant ces dernières années témoigne d'une volonté d'implication à toutes les étapes de la prise en charge.

Ce chapitre se veut un guide pratique à disposition de l'ORL permettant de recenser les différentes méthodes d'enregistrement du sommeil chez l'enfant et de décrire leurs modalités pratiques, indications, avantages et limites vis-à-vis de la méthode de référence, ainsi que leur degré de validation scientifique.

Enregistrements de type 1 et 2 : polysomnographie

Définition

La Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM) donne la définition suivante : « La polysomnographie inclut la réalisation simultanée d'une électro-encéphalographie sur une ou deux dérivations, d'une électro-oculographie sur une ou deux dérivations, d'une électromyographie mentonnière sur une dérivation, ainsi que de l'un des enregistrements suivants :

- électro-encéphalographie sur au moins huit dérivations supplémentaires ;

Tableau 7.1 Classification des enregistrements du sommeil d'après l'*American Sleep Disorders Association*, 1994 [2]

	Type 1	Type 2	Type 3	Type 4
Surveillance technique hospitalière	Oui	Non	Non	Non
Nombre de signaux	≥ 7	≥ 7	≥ 4	≥ 1
Position corporelle	Mesurée	Peut être mesurée	Peut être mesurée	Non mesurée
EEG, EOG, EMG	Oui	Oui	Non	Non
ECG	Oui	Oui	Oui (peut être remplacé par fréquence cardiaque)	Non
Flux aérien	Oui	Oui	Oui	Oui
Efforts respiratoires	Oui	Oui	Oui	Non
SaO_2	Oui	Oui	Oui	Oui

- électromyographie sur au moins deux dérivations supplémentaires ;
- paramètres physiologiques cardiorespiratoires : bruits, flux et efforts respiratoires, saturation en oxygène (SaO_2), fréquence cardiaque. » (Extrait de la classification commune des actes médicaux, version 41 applicable au 12/11/2015.)

Conditions d'enregistrement

L'enregistrement porte sur le sommeil nocturne puisque les différentes phases de sommeil y sont mieux représentées. Il doit contenir plus de 6 h de sommeil et plusieurs périodes de sommeil paradoxal (ou sommeil agité). Un effet « première nuit » a été décrit dans la littérature, poussant certaines équipes à réaliser un enregistrement sur deux nuits, mais l'intérêt diagnostique de cette démarche semble limité dans le SAHOS [4], et tendrait à accentuer le manque d'accessibilité à la PSG. L'enregistrement de jour est réservé aux enfants de moins de 1 an et doit, pour être valable, durer au minimum deux cycles de sommeil (90–120 minutes) et comporter plus de 20 % de sommeil paradoxal (ou sommeil agité).

Il faut s'assurer de l'absence de médications sédatives et de privation de sommeil au minimum 15 jours avant l'examen, en raison d'un risque de modification des paramètres de sommeil et d'augmentation des phénomènes obstructifs. De même, un traitement corticoïde récent peut diminuer la fréquence des événements respiratoires en cas d'hypertrophie adéno-amygdalienne.

Le technicien en charge de l'appareillage doit être formé aux enregistrements pédiatriques, et être familiarisé avec les patients pédiatriques et leurs parents. Le matériel utilisé doit être adapté à la taille de l'enfant.

Modalités pratiques

La PSG peut être réalisée quel que soit l'âge. Le nombre et la nature des données enregistrées peuvent varier selon l'équipement disponible et la pathologie suspectée, mais comprennent habituellement dans une version complète [1, 5] les examens détaillés ci-dessous.

Électro-encéphalogramme (EEG)

Enregistrement de l'activité électrique du cerveau par des électrodes cupules collées avec une pâte conductrice ou des électrodes auto-adhésives placées sur le cuir chevelu et maintenues par un filet (figure 7.1A).

Électro-oculogramme (EOG)

Enregistrement des mouvements d'un globe oculaire par recueil des différences de potentiel entre deux électrodes de surface, l'une placée au canthus externe et l'autre au canthus interne ou au niveau du front (figure 7.1B).

Électromyogramme (EMG) mentonnier

Enregistrement de l'activité musculaire par des électrodes placées sur le menton (figure 7.1B).

Ces trois paramètres sont utilisés pour le score des stades du sommeil.

Électromyogramme (EMG) des muscles jambiers

Enregistrement de l'activité musculaire par des électrodes placées sur les jambes (figure 7.1C). Cet examen permet la détection d'éventuels mouvements périodiques des membres inférieurs.

Électrocardiogramme (ECG) et enregistrement de la fréquence cardiaque

Enregistrement de l'activité cardiaque grâce à des électrodes placées sur la poitrine (figure 7.1D). La fréquence cardiaque peut également être recueillie par un capteur digital. L'objectif de cet examen est de détecter des perturbations du rythme cardiaque associées aux éventuels troubles respiratoires.

Enregistrement de l'effort respiratoire

La méthode de référence est la mesure de la pression œsophagienne, mais elle est invasive puisqu'elle nécessite la mise en place d'un capteur de pression dans l'œsophage. En pratique, la méthode utilisée est la pléthysmographie respiratoire par inductance grâce à des sangles thoraciques et abdominales (figure 7.1E). D'autres systèmes sont également disponibles (capteurs piézo-électriques, ballonnets) mais sont moins fiables.

Chez l'enfant, il est également possible d'utiliser l'EMG de surface des muscles respiratoires qui donnera des informations sur le recrutement des muscles respiratoires accessoires lors des épisodes obstructifs. Il est réalisé au moyen d'électrodes auto-adhésives placées :

- pour le diaphragme : au niveau de la ligne axillaire moyenne à hauteur du 8e ou 9e espace intercostal droit ;
- pour les muscles intercostaux : en parasternal droit, au niveau du 2e ou 3e espace intercostal ;

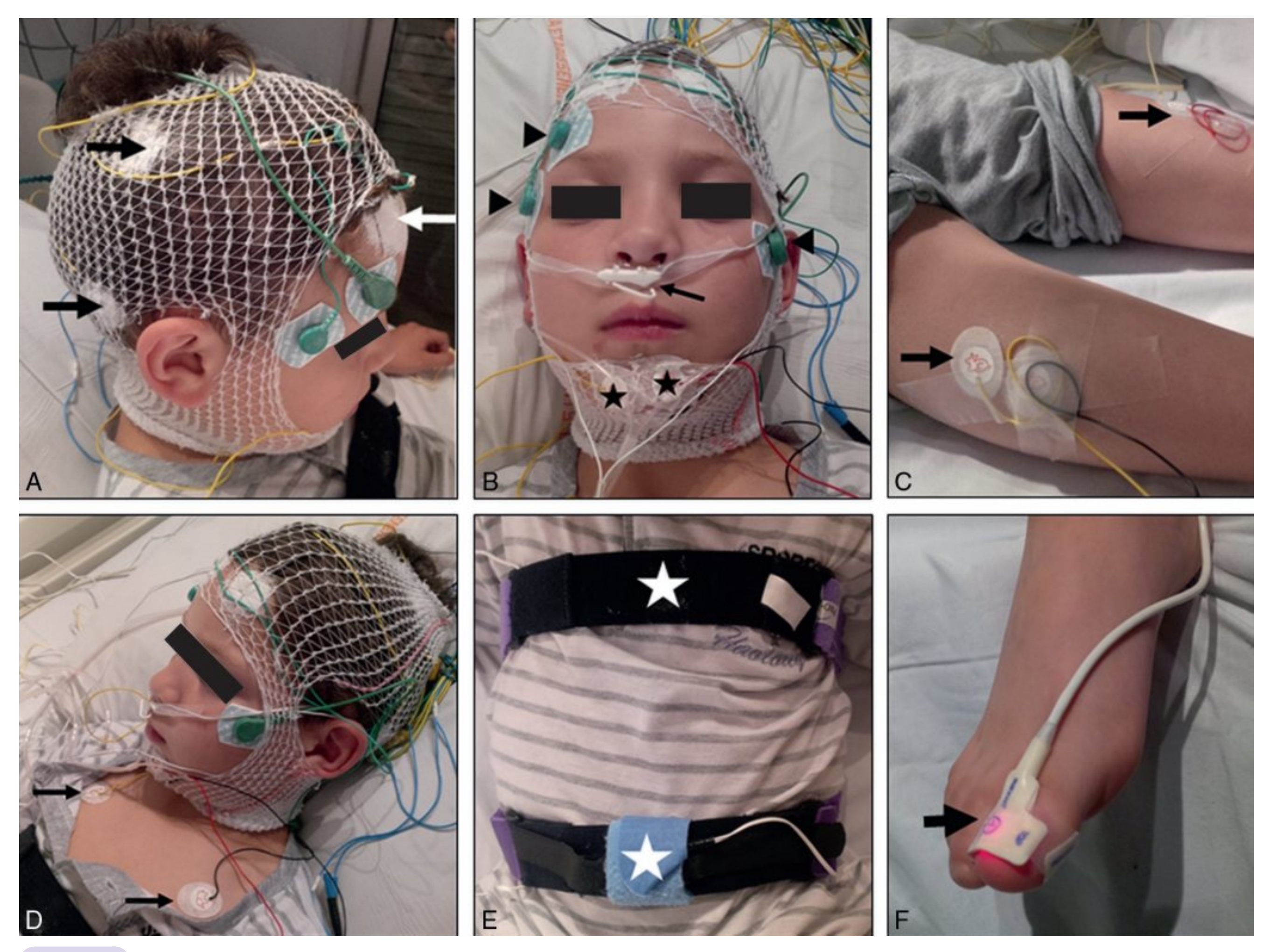


Figure 7.1

Mise en place des capteurs de polysomnographie.
A. Électrodes d'EEG au niveau du cuir chevelu (flèches) maintenues par un filet.
B. Électrodes d'EOG au niveau du canthus externe et du front (pointes de flèche), électrodes d'EMG au niveau du menton (étoiles), thermistance nasobuccale (flèche).
C. Électrodes d'EMG au niveau des muscles jambiers (flèches).
D. Sangles thoracique et abdominale (étoiles) pour pléthysmographie respiratoire par inductance.
E. Capteur digital au niveau du gros orteil (flèche) pour oxymétrie transcutanée.
Source : photographies réalisées dans le laboratoire du sommeil du Pr Yves Dauvilliers, hôpital Gui de Chauliac, CHU de Montpellier.

- pour les muscles respiratoires accessoires génioglosses : utilisation des électrodes de l'EMG mentonnier ;
- pour les muscles abdominaux : au niveau des muscles grands droits de l'abdomen.

Enfin une autre méthode proposée est l'utilisation d'un capteur sus-sternal, fixé hermétiquement à la peau. Il permet d'enregistrer trois paramètres physiologiques : les efforts respiratoires par analyse de la pression sus-sternale, le débit respiratoire et l'intensité acoustique, avec une sensibilité et spécificité atteignant respectivement 79 et 95 % dans une étude portant sur une population adulte [6]. Elle n'est pas validée chez l'enfant.

Enregistrement du débit respiratoire

La méthode de référence est la pneumotachographie, mais elle est contraignante car elle nécessite l'utilisation d'un masque nasobuccal. En pratique, les deux méthodes utilisées sont :

- la mesure du flux nasal à l'aide d'une canule nasale. Cette méthode est plus sensible pour la détection des hypopnées [7], mais peut être mise en défaut en cas de respiration buccale exclusive, comme cela peut être le cas lors d'hypertrophie isolée des végétations adénoïdes ;

- l'utilisation de thermocouple ou thermistance nasobuccale (figure 7.1B). Cette méthode est mise en défaut pour la détection d'hypopnées, et ne permet pas d'identifier des apnées au cours desquelles se produisent de faibles débits expiratoires sans débit inspiratoire.

L'analyse des efforts respiratoires par inductance permet une extrapolation du débit respiratoire qui peut servir de système de secours en cas de désadaptation des précédents capteurs.

Évaluation de la pression partielle en dioxyde de carbone ($PaCO_2$)

Elle permet d'évaluer les conséquences gazométriques des apnées. Elle se fait par deux méthodes :

- la mesure du dioxyde de carbone (CO_2) en fin d'expiration. Elle constitue un reflet de la $PaCO_2$ alvéolaire et permet également d'identifier les apnées par évaluation indirecte du débit respiratoire, en complément de la canule nasale et de la thermistance nasobuccale. Elle peut être mise en défaut en cas de sonde bouchée, de respiration buccale, d'oxygénothérapie ou de trouble du rythme respiratoire (tachypnée). En effet, l'obtention d'un plateau expiratoire est indispensable ;
- la mesure transcutanée de la PCO_2 ($PtcCO_2$). Elle se fait grâce à des capteurs cutanés posés sur le thorax, qui doivent être changés de site toutes les 4 à 6 h en raison d'un risque de brûlure cutanée. Cette mesure transcutanée est utile chez le nouveau-né et le nourrisson, ainsi que chez l'enfant sous pression positive continue (PPC) ou ventilation non invasive (VNI).

Évaluation de la saturation en oxygène (SaO_2)

Il s'agit d'un enregistrement nocturne prolongé de la saturation en oxygène (SaO_2). Elle permet d'évaluer les conséquences gazométriques des apnées. Elle se fait par oxymétrie transcutanée grâce à un capteur placé au bout du doigt ou de l'orteil (figure 7.1F). Elle est couplée à la photopléthysmographie de pouls (voir plus loin, *Photopléthysmographie de pouls*). À noter que la mesure transcutanée de la pression partielle en oxygène ($PtcO_2$) n'est pas utilisée en PSG, car peu contributive et plus contraignante à mesurer.

Étude de la position du corps

Elle se fait grâce à des capteurs placés sur le patient. Elle permet de mettre en évidence un caractère positionnel du SAHOS.

Enregistrement sonore

Il permet de détecter des ronflements ou une respiration bruyante qui peuvent accompagner les événements respiratoires obstructifs.

Enregistrement vidéographique

Il doit être synchronisé avec l'enregistrement polysomnographique. Il a pour but de corréler une manifestation clinique à un aspect EEG concomitant. Il est un outil utile dans la recherche d'un SAHOS.

Indicateurs d'activation autonomique

Il s'agit de phénomènes respiratoires et cardiovasculaires associés aux micro-éveils corticaux qui peuvent être utilisés comme marqueurs indirects pour détecter ces derniers en complément de la lecture de l'EEG.

Temps de transit du pouls (TTP) ou temps de propagation de l'onde de pression

Il s'agit du temps écoulé entre l'éjection systolique et l'arrivée de l'onde de pouls en périphérie. Le micro-éveil provoque une augmentation de la pression artérielle, une augmentation du tonus et donc de la rigidité des parois artérielles, et par conséquent une diminution du TTP. Par ailleurs, ce dernier est corrélé à l'évolution de la pression œsophagienne et donc à l'effort respiratoire [8]. Il se mesure grâce à deux électrodes thoraciques couplées au capteur digital de saturation en oxygène.

Photopléthysmographie de pouls (PPP)

L'élévation passagère des résistances vasculaires périphériques liée au micro-éveil s'observe directement par le pincement de l'amplitude du PPP qui se mesure grâce au capteur digital [9].

Interprétation

L'interprétation d'une PSG chez l'enfant diffère de chez l'adulte pour des raisons physiologiques de mécanique ventilatoire : la compliance augmentée de la cage thoracique et la pression de fermeture du pharynx plus élevée chez l'enfant de plus de 1 an conduisent à un pourcentage plus élevé d'événements obstructifs partiels (hypopnées) que complets (apnées). Ces événements obstructifs sont concomitants d'une augmentation de la fréquence respiratoire. Il existe également des particularités au niveau de l'architecture du sommeil qui diffère de l'adulte : pourcentage de sommeil paradoxal plus important durant la première année de vie, seuil d'éveil plus élevé chez l'enfant engendrant moins de micro-éveils d'origine respiratoire.

Critères d'interprétation et définitions

Les stades du sommeil N1, N2, N3, REM et les micro-éveils doivent être déterminés conformément aux règles éditées par l'AASM éditées en 2007 [10]. Ils ne sont pas détaillés dans ce chapitre.

L'identification des événements respiratoires est faite conformément aux critères respiratoires de l'AASM mis à jour en 2012 [11]. Les définitions des événements respiratoires suivants diffèrent de celles retrouvées chez l'adulte.

Apnée obstructive (AO)

Elle est définie comme :
- un épisode respiratoire durant au moins deux cycles respiratoires ;
- avec chute de plus de 90 % du flux aérien ;
- concernant au moins 90 % de l'épisode respiratoire ;
- avec persistance de mouvements thoraciques et abdominaux en opposition de phase.

Apnée centrale (AC)

Elle est définie comme :
- la cessation de tout flux et mouvements respiratoires durant 20 secondes ;
- ou la cessation de tout flux et mouvements respiratoires, durant moins de 20 secondes mais au moins deux cycles respiratoires, associée à une désaturation ≥ 3 % ou un éveil/micro-éveil.

Apnée mixte (AM)

La définition est identique à celle de l'AO avec un élément central (absence de mouvement respiratoire) au cours de l'épisode.

Hypopnée

Elle est définie comme :
- un épisode respiratoire durant au moins deux cycles respiratoires ;
- avec chute de plus de 30 % du flux aérien ;
- concernant au moins 90 % de l'épisode respiratoire ;
- associée à une désaturation ≥ 3 % ou un éveil/micro-éveil.

Tout comme l'apnée, l'hypopnée peut être obstructive (persistance de mouvements thoraciques et abdominaux en opposition de phase), centrale (absence de mouvements respiratoires) ou mixte.

RERA (respiratory effort-related arousal)

Il s'agit d'un événement témoignant d'un effort respiratoire sur résistance des voies aériennes supérieures. Sa détection n'est pas obligatoire lors de la lecture de la PSG [11]. Il est défini par :
- un épisode respiratoire durant au moins deux cycles respiratoires ;
- avec chute de moins de 30 % du flux aérien ou limitation de débit ;
- associé à des ronflements, une respiration bruyante ;
- associé à une augmentation de la $PaCO_2$.

Valeurs normatives

Il est important de noter qu'il n'existe pas de consensus à l'heure actuelle. Il est admis qu'un index d'apnées obstructives (IAO) supérieur à 1 ou un index d'apnées–hypopnées obstructives (IAHO) supérieur à 1,5 est pathologique chez l'enfant. Concernant le degré de sévérité du SAHOS, un IAHO supérieur à 5 est significativement associé à une somnolence, des difficultés d'apprentissage et un ronflement plus fréquent [12]. Les désaturations en oxygène longues et/ou fréquentes sont également un critère de gravité.

Compétences requises pour la lecture des tracés

Les compétences fondamentales définies par la HAS [1] sont :
- la compréhension des mécanismes et de la physiologie du sommeil ;
- la connaissance diagnostique et thérapeutique de l'apnée du sommeil ;
- la connaissance de la symptomatologie des troubles du sommeil ;
- la connaissance des diagnostics différentiels de la somnolence diurne excessive ;
- l'utilisation clinique et l'interprétation de base des rapports de polysomnographie ;
- la connaissance des interactions entre les maladies respiratoires, les médicaments et le sommeil.

Il est bien précisé que ces compétences ne permettent pas de participer à un service de consultation pour tous les troubles du sommeil ni à un centre du sommeil, mais sont suffisantes pour participer à la réalisation et l'interprétation des études sur le sommeil en cas de troubles cardiorespiratoires incluant donc le SAHOS. Pour la prise en charge plus spécifique des troubles obstructifs dans une population pédiatrique, les médecins doivent bénéficier d'une formation complémentaire sur le sommeil de l'enfant,

intégrant la connaissance des bases de la physiologie du sommeil et de son développement dans l'enfance, et sur les explorations du sommeil chez l'enfant avec une formation pratique.

L'interprétation des enregistrements ne doit pas être automatisée. Il est possible d'utiliser un logiciel approprié qui facilite la visualisation des signaux sur un écran, mais l'analyse doit rester manuelle [13].

Présentation des résultats

Les enregistrements du sommeil d'une manière générale doivent faire l'objet d'un compte rendu écrit comprenant les éléments suivants :

- identification du patient : âge ; sexe ; taille ; poids ;
- description technique de l'examen utilisé ;
- données cliniques : motif de l'examen ; histoire du sommeil ; autres données médicales, alimentaires ou de consommation de médicaments ;
- observations éventuelles de l'accompagnant sur le sommeil au cours de l'examen ;
- description de l'architecture du sommeil, hypnogramme ;
- nombre de micro-éveils spontanés, association aux événements respiratoires et aux mouvements des jambes ;
- description des événements respiratoires : type ; nombre total ; durée moyenne ; durée de l'événement le plus long de chaque type ; association avec la position de l'enfant ; présence et type de ronflements ; fréquence cardiaque et troubles du rythme cardiaque éventuels associés aux événements. En fonction du nombre d'événements par heure, différents index sont calculés : index d'apnées–hypopnées (IAH), index d'apnées obstructives (IAO), index d'apnées–hypopnées obstructives (IAHO), index d'apnées centrales (IAC) ;
- description de la saturation en oxygène : valeurs minimum et maximum ; pourcentage du temps total de sommeil en dessous de 90 % ; association avec les événements respiratoires ; index de désaturation en oxyhémoglobine (IDO) : ≥ 4 % ou ≥ 3 % ;
- description de la capnie : valeur maximum de CO_2; pourcentage du temps de sommeil où le CO_2 en fin d'expiration est supérieur à 50–60 mmHg ; corrélation avec les événements respiratoires ;
- en cas de traitement par oxygène, VNI ou autre assistance ventilatoire : caractéristiques du traitement, effet des adaptations du traitement ;
- commentaires de la personne en charge de l'examen, suggestion d'investigations complémentaires éventuelles et prise en charge proposée.

Indications

Ce chapitre est basé sur les recommandations de la HAS éditées en 2012 [1].

Les indications sont influencées par le type de SAHOS. Capdevila et Gozal ont proposé en 2008 une classification du SAHOS en trois types [14], influençant les indications d'enregistrement du sommeil :

- type I : hypertrophie adéno-amygdalienne obstructive ou anomalie orthodontique ;
- type II : obésité, syndrome métabolique (hypertension artérielle, résistance à l'insuline, syndrome inflammatoire biologique) ;
- type III : pathologie malformative de la tête et du cou, maladies génétiques entraînant des anomalies des voies aériennes supérieures (trisomie 21, syndrome de Prader-Willi, syndrome de Pierre Robin, achondroplasie, craniosténoses, etc.).

Dépistage d'un SAHOS dans le cadre de pathologies associées

Ce dépistage concerne les SAHOS de type III. En fonction de la pathologie initiale, cette recherche est systématique ou guidée par la clinique.

La PSG est également indiquée systématiquement pour le dépistage du SAHOS avant et après traitement par hormone de croissance pour les patients présentant un syndrome de Prader-Willi.

Instauration du traitement

En France, la mise en place d'un traitement nécessite la confirmation du diagnostic par PSG [1], exception faite de l'adéno-amygdalectomie, avant laquelle une PSG n'est recommandée que dans les circonstances suivantes [15] :

- doute sur l'efficacité de l'adéno-amygdalectomie : anomalies dento-squelettiques, obésité morbide (SAHOS type II), malformation craniofaciale ou des voies aériennes supérieures, maladie neuromusculaire (SAHOS type III) ;
- examen clinique discordant : absence d'obstacle amygdalien ou adénoïdien ;
- risque opératoire élevé : trouble de l'hémostase, anomalie cardiaque, âge inférieur à 3 ans, antécédent de grande prématurité, SAHOS cliniquement sévère, etc.

Il est important de noter que les recommandations américaines [16] proposent de réaliser une PSG systématiquement avant toute adéno-amygdalectomie, ce qui n'est techniquement pas applicable à l'heure actuelle en France compte tenu du nombre d'interventions pratiquées chaque année (35 000 en 2010 [17]).

Avant l'instauration d'une VNI par PPC, une titration manuelle surveillée sous PSG est indiquée.

Suivi du traitement à court terme

Il est indiqué de réaliser systématiquement une PSG afin d'évaluer l'efficacité des traitements du SAHOS à court terme (avant 1 mois pour la PPC), exception faite de l'adéno-amygdalectomie, après laquelle une PSG ne doit être réalisée (entre 6 semaines et 3 mois) que :

- s'il persiste des symptômes;
- en cas de SAOS de type II et III.

Suivi du traitement à long terme (plus de 5 mois)

Chez l'enfant sous PPC, un contrôle est préconisé à 3 mois et 6 mois, puis de manière annuelle [18]. En dehors de ce schéma de surveillance, une PSG devra être réalisée en cas de diminution de l'efficacité du traitement, de variation pondérale ou lors de la mise en place d'un traitement additionnel.

Les recommandations nord-américaines [16] suggèrent un contrôle systématique pour déterminer les paramètres de pression au fur et à mesure de la croissance et du développement de l'enfant, et doivent être là aussi pondérées en tenant compte de l'offre de soins actuelle.

Avantages et limites de la polysomnographie à domicile vis-à-vis de l'examen de référence

L'enregistrement à domicile offre l'avantage d'un environnement plus familier (sommeil de meilleure qualité) et d'une meilleure accessibilité. Le nombre de capteurs est moindre par rapport à l'enregistrement en laboratoire, tout en restant dans les critères définis par la classification commune des actes médicaux (CCAM).

Néanmoins, l'absence de surveillance soulève deux problèmes principaux :

- la qualité du signal : elle peut être altérée par la désadaptation de capteurs (en particulier la canule nasale et le capteur digital), la génération d'artefacts ou un temps d'enregistrement insuffisant. Selon Goodwin *et al.* [19], le taux d'échec lié à la mauvaise qualité du signal atteint 9 %, mais une méta-analyse récente [20] fait état de résultats comparables à la PSG en laboratoire; cependant les auteurs suggèrent de réserver l'enregistrement à domicile aux enfants ne présentant pas de comorbidités (SAOS type I). La HAS propose les critères suivants [1] : enfants d'un certain âge (en général au-dessus de 6 ans), compliants, coopérants et vivant dans un milieu familial fiable. L'utilisation de la vidéo à domicile permettrait d'améliorer la qualité de la PSG de type 2 [21];
- le danger chez les jeunes enfants d'utiliser des capteurs attachés sur le visage qui peuvent être à l'origine d'étranglements en l'absence de surveillance [22]. Ce risque reste théorique, mais la capacité des parents à surveiller l'enfant pendant la nuit doit être soigneusement évaluée avant de proposer cet examen.

Enregistrements de type 3 : polygraphie ventilatoire

Définition

La définition de la CPAM est la suivante : « La polygraphie respiratoire nocturne inclut la réalisation simultanée des examens suivants : mesure de la saturation sanguine en oxygène par oxymétrie et flux aérien nasobuccal, et/ou quantification des ronflements avec enregistrement des bruits trachéaux, et/ou détection des efforts respiratoires, et/ou analyse de la position corporelle, sur une période nocturne d'au moins 6 heures. » (Extrait de la classification commune des actes médicaux, version 41 applicable au 12/11/2015.)

Conditions d'enregistrement

Les remarques concernant les conditions d'enregistrement sont les même que pour la PSG (voir plus haut *Conditions d'enregistrement* dans *Enregistrement de type 1 et 2 : polysomnographie*), à l'exception de l'enregistrement de jour, pour lequel la polygraphie ventilatoire (PV) n'est pas indiquée.

Modalités pratiques

Cet examen est une étude sans surveillance, soit à domicile soit dans un service hospitalier non spécialisé, c'est-à-dire en présence d'un personnel non formé à l'étude du sommeil (service d'ORL par exemple). De ce fait, les désadaptations de capteurs sont fréquentes et peuvent compromettre l'interprétation des signaux. L'enjeu est donc de mettre l'enfant en conditions d'accepter l'appareillage toute la nuit (éviter les désadaptations volontaires) en le rassurant et en le faisant participer activement à l'équipement (présentation sous forme de déguisement par exemple). La miniaturisation des dispositifs contribue à la réussite de l'appareillage. La sécurisation des capteurs par de « petits moyens » est également primordiale (éviter les désadaptations involontaires). Enfin, il est souhaitable de disposer de plusieurs méthodes d'évaluation du flux aérien en cas de désadaptation de l'un des capteurs.

Le risque d'étranglement est bien moindre par rapport à la PSG à domicile, puisqu'un seul capteur est fixé sur le visage (canule nasale), néanmoins la plus grande prudence est recommandée vis-à-vis des câbles longs (dispositifs déportés).

Les données enregistrées dérivent de celles utilisées en PSG. Elles peuvent légèrement varier d'un appareil à un autre, mais comprennent dans une version complète les examens décrits ci-dessous.

Enregistrement de la fréquence cardiaque et de la saturation en oxygène

Il est réalisé grâce à un capteur digital qui peut être soit une languette souple fixée par adhésif, soit une pince digitale. Dans les deux cas, le capteur est sujet à des désadaptations fréquentes et doit faire l'objet d'une sécurisation : doigt ganté à l'aide d'un filet, moufle, sparadrap (figure 7.2A et B). Dans certains modèles, ce capteur est relié au boîtier central qui est fixé au poignet. Dans d'autres, il est relié à une montre fixée au poignet, qui communique lui-même avec le boîtier central par liaison sans fil (Bluetooth), ce qui permet de limiter l'encombrement et le risque lié à la présence de câbles longs (figure 7.2C).

Enregistrement de l'effort respiratoire

Il est réalisé par pléthysmographie respiratoire grâce à des sangles à inductance ou pneumatiques (coussins ultrasensibles). Les sangles thoraciques et abdominales sont reliées au boîtier central, qui peut être fixé sur le tronc (figure 7.2C), le membre supérieur ou encore déporté. Une autre méthode disponible, non validée chez l'enfant, est l'enregistrement des efforts respiratoires par un capteur de pression sus-sternal (voir plus loin, *Enregistrement*



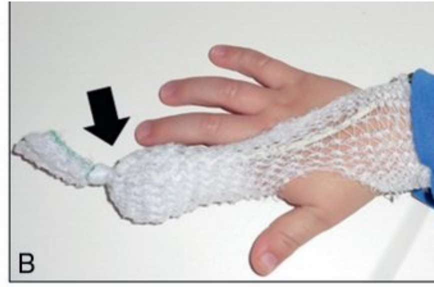






Figure 7.2

Mise en place des capteurs de polygraphie ventilatoire.
A. Fixation du capteur digital à l'aide d'une bande auto-agrippante (flèche) enroulée autour du doigt.
B. Renfort de fixation par un filet réalisant un doigt ganté (flèche) fixé par sparadrap.
C. Sangles thoracique et abdominale (étoiles), boîtier central (flèche épaisse), montre fixée au poignet (pointe de flèche) reliée au capteur digital (flèche fine) et communiquant avec le boîtier central par liaison sans fil Bluetooth.
D. Pansement hydrocolloïde hypo-allergénique fixé sur la joue (étoiles).
E. Fixation de la canule nasale (flèche) par adhésif (pointes de flèche) collé sur l'interface hydrocolloïde.
Source : photographies réalisées dans l'unité d'ORL pédiatrique du Pr Michel Mondain, hôpital Gui de Chauliac, CHU de Montpellier.

sonore). Le constructeur propose ce dispositif comme un substitut aux sangles thoraciques et abdominales, mais il semble préférable chez l'enfant de l'utiliser en complément de ces dernières, ce qui constitue un système de vérification et/ou de secours à la fois pour l'analyse de l'effort et du débit respiratoire.

Enregistrement du débit respiratoire

La méthode principalement utilisée est la mesure de la pression nasale à l'aide d'une canule nasale. Là aussi, ce capteur est sujet à des désadaptations fréquentes et doit faire l'objet d'une sécurisation : collé de part et d'autre du nez, en utilisant éventuellement une interface hypo-allergénique de type pansement hydrocolloïde (figure 7.2D et E). La canule nasale étant le seul capteur fixé sur le visage, le câble qui la relie au boîtier central ne doit pas être trop long et son trajet doit être sécurisé pour éviter tout risque d'étranglement. L'extrapolation du débit respiratoire grâce aux sangles à inductance ou au capteur sus-sternal peut servir de système de secours en cas de désadaptation de la canule.

Étude de la position du corps

Elle se fait grâce à des capteurs placés sur le patient en cas de boîtier déporté, ou directement intégrés au boîtier central si ce dernier est fixé sur l'enfant.

Enregistrement sonore

Le capteur d'intensité sonore est intégré au boîtier central ou au capteur sus-sternal si ce dernier est utilisé.

Indicateurs d'activation autonomique

L'étude du TTP n'est pas réalisée sur les appareils de PV. Par contre, le photopléthysmogramme de pouls est mesuré grâce au capteur digital et a un intérêt tout particulier, car en l'absence d'analyse des stades du sommeil, il donne une évaluation des micro-éveils facilitant l'identification des apnées centrales et hypopnées [9].

Interprétation

L'identification des événements respiratoires est faite conformément aux critères respiratoires de l'AASM 2012 [11]. Les définitions et valeurs normatives admises et compétences requises pour la lecture des tracés sont les mêmes que celles de la PSG. Les règles de présentation des résultats sont également identiques pour les signaux concernés (voir plus haut *Interprétation* dans *Enregistrement de type 1 et 2 : polysomnographie*).

Indications

Plusieurs études récentes ont démontré que la PV peut se substituer à la PSG en laboratoire de manière fiable dans certaines indications [20]. La position de la HAS est que « bien que la polygraphie respiratoire ne soit pas formellement validée par la littérature analysée dans cette population, elle est possible lorsqu'elle est réalisée et interprétée par une équipe spécialisée dans les troubles respiratoires du sommeil de l'enfant » [1].

En théorie, les indications sont donc les même que la PSG type 1 (voir plus haut *Indications* dans *Enregistrement de type 1 et 2 : polysomnographie*) à l'exception de l'instauration d'un traitement par VNI : la titration d'une PPC doit être réalisée par PSG uniquement [21]. En pratique chez les enfants présentant un SAHOS de type II et III, l'association plus fréquente du SAHOS à d'autres troubles du sommeil exige un niveau de certitude diagnostique élevé, que seule la PSG en laboratoire peut prétendre apporter. Le choix de substituer la PSG par la PV devrait idéalement se faire au sein de réunions de concertation pluridisciplinaires afin d'optimiser les indications.

Avantages et limites de la polygraphie ventilatoire vis-à-vis de l'examen de référence

Cet examen nécessite moins de capteurs susceptibles de gêner le sommeil de l'enfant. La mise en place du dispositif est moins complexe et moins chronophage. L'interprétation est plus facile avec temps de lecture d'environ 20 à 30 minutes, contre 1 heure ou plus pour une polysomnographie. Compte tenu de l'absence de contrainte de structure (examen réalisé hors laboratoire du sommeil) et du coût moindre de l'appareil pour les centres souhaitant s'équiper, l'offre de soin en PV est en mesure de s'adapter à la demande, permettant une meilleure accessibilité. Ceci concerne particulièrement les ORL impliqués dans la prise en charge du SAHOS, qui ont ainsi la possibilité d'enregistrer leurs patients pédiatriques sans avoir systématiquement recours au laboratoire du sommeil. Enfin, le coût de cet examen est moindre, ce qui n'est pas négligeable compte tenu du nombre d'enfants

concernés : la polygraphie respiratoire nocturne (code GLQP 007) est facturée 145,92 euros contre 214,27 euros pour la polysomnographie de 8 à 12 h avec enregistrement vidéo (code AMQP 013) : CCAM, version 41 applicable au 12/11/2015.

Un certain nombre de limites sont également à souligner. Premièrement, il existe une grande variabilité entre les différents appareils portables disponibles, dont l'équivalence en termes de qualité de résultats n'a pas été évaluée. Initialement développés pour l'adulte, leur ergonomie n'est pas toujours adaptée à l'enfant, même si les constructeurs proposent de plus en plus des solutions adaptées à la population pédiatrique. En ce qui concerne l'interprétation, la mauvaise appréciation du temps de sommeil et la méconnaissance d'événements éveillants mais non désaturants peuvent mener à des faux négatifs par sous-estimation de l'IAHO [23]. La PV est donc susceptible d'être mise en défaut pour des SAHOS modérés (IAH < 5). Une étude récente a mis en évidence une sous-évaluation du diagnostic de SAHOS par la PV de 30 % qui peut modifier la prise en charge thérapeutique, suggérant le développement de critères de lecture spécifiques à cet examen [24].

Enregistrements de type 4

La multiplicité des publications portant sur ce type d'enregistrement ces dernières années témoigne du dynamisme à trouver des solutions alternatives simples et peu onéreuses à la PSG. Certains des signaux décrits plus haut (voir *Modalités pratiques* dans *Enregistrement de type 1 et 2 : polysomnographie*) peuvent être analysés isolément ou par deux et constituer une aide à la décision thérapeutique quand l'examen de référence n'est pas disponible. Néanmoins, nous avons souligné précédemment la nécessité chez l'enfant de disposer de systèmes complémentaires « de secours » pour pallier le risque de désadaptation et les difficultés d'interprétation, ce qui n'est pas possible en cas d'enregistrement de type 4. Les principaux signaux utilisables sont présentés ci-dessous.

Oxymétrie nocturne

(Voir aussi plus haut *Évaluation de la pression partielle en dioxyde de carbone* dans *Enregistrement de type 1 et 2 : polysomnographie.*)

Elle peut se faire à domicile ou en milieu hospitalier non spécialisé. Chez l'enfant sain, la saturation moyenne pendant le sommeil varie de 96 à 98 % avec au maximum un épisode de désaturation supérieur à 4 % par heure de sommeil [25]. L'interprétation tient compte de la saturation moyenne (norme ≥ 92 %) et du pourcentage de temps avec SaO_2 inférieur à 90 % (norme = 0 % de l'enregistrement). La fiabilité de l'oxymétrie peut être améliorée par l'analyse de l'onde de pouls.

Cet examen permettrait un diagnostic du SAHOS avec une excellente valeur prédictive positive (97 %), mais sa mauvaise valeur prédictive négative (47 %) ne permettrait pas d'écarter un diagnostic de SAHOS en cas d'enregistrement normal [26]. Dans une revue de la littérature récente [27], les résultats oxymétriques identifiés comme étant prédictifs d'un SAHOS chez l'enfant étaient :

- au minimum trois salves de désaturations ≥ 4 % ;
- au minimum trois désaturations < 90 % ;
- IDO > 2,2 épisodes par heure.

Cet examen est utile pour la détection de SAHOS sévères [22]. Par contre ; il serait mis en défaut dans une population d'enfants présentant une obésité (SAHOS type 3) [28]. Comme pour les autres méthodes alternatives à la PSG en laboratoire, il semble donc préférable de réserver l'oxymétrie nocturne à des enfants présentant un SAHOS de type 1.

Photopléthysmogramme de pouls

(Voir aussi plus haut *Indicateurs d'activation autonomique* dans *Enregistrement de type 1 et 2 : polysomnographie.*)

L'enregistrement de ce signal a pour avantage d'être fait grâce au capteur digital, et donc couplé à l'oxymétrie sans alourdir l'équipement. Une méta-analyse récente portant sur une population adulte [29] fait état d'une bonne corrélation avec la PSG, cependant le PPP isolé ne permet pas de différencier les différents types d'événements respiratoires.

Enregistrement par capteur sus-sternal

(Voir aussi plus haut *Électrocardiogramme et enregistrement de la fréquence cardiaque* dans *Enregistrement de type 1 et 2 : polysomnographie.*)

La combinaison des trois paramètres physiologiques (effort, débit respiratoire, intensité acoustique) permettrait de différencier apnées centrales et obstructives. Ce dispositif n'a jamais été étudié isolément chez l'enfant.

Nouvelles méthodes

Détection des mouvements mandibulaires verticaux

Une analyse des mouvements mandibulaires est réalisée à l'aide de deux capteurs fixés sur le front et le menton (figure 7.3). Elle permet de détecter l'ouverture buccale en rapport avec l'obstruction adéno-amygdalienne, ainsi que les mouvements abrupts de fermeture buccale en rapport avec les micro-éveils. Les mouvements détectés sont de trois types :

- nombre de mouvements mandibulaires « larges » (MML) : amplitude supérieure à 0,3 mm pendant au moins deux cycles respiratoires ;
- nombre de mouvements mandibulaires « pointus » (MMS pour *sharp*) : mouvement isolé d'amplitude supérieur à 1 mm et/ou supérieur à 200 % du mouvement précédent et/ou suivant ;
- nombre de mouvements mandibulaires « d'ouverture buccale » (MMO) : abaissement de la position mandibulaire supérieur ou égal à 0,3 mm entre le début et la fin d'un événement respiratoire pendant au moins deux cycles respiratoires.

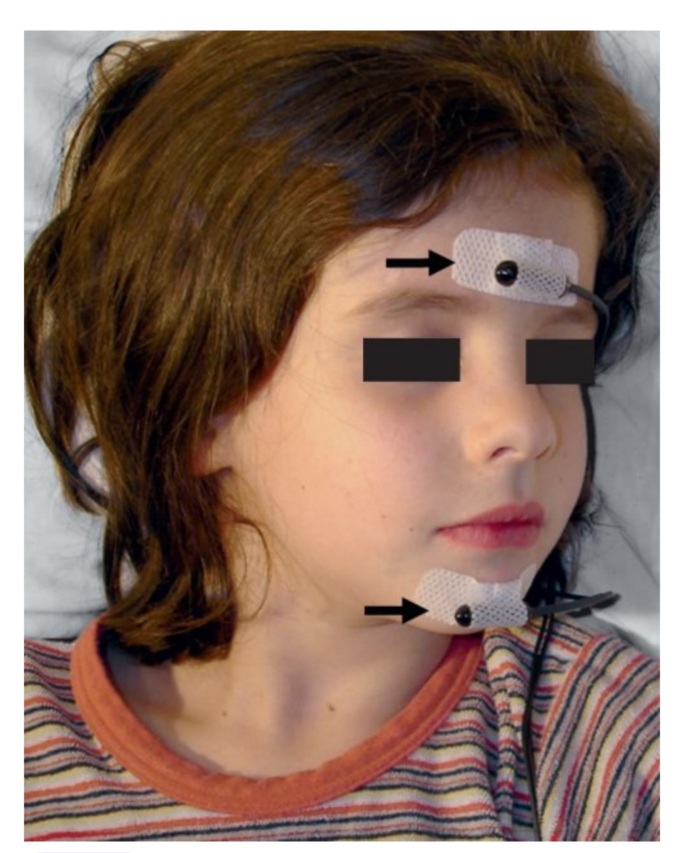


Figure 7.3

Capteurs frontal et mentonnier (flèches) pour la détection des mouvements mandibulaires verticaux.

Contrairement à la lecture des précédents signaux décrits, qui découlent tous de la lecture de la PSG, cette nouvelle méthode nécessite un temps d'apprentissage en raison de l'originalité de l'analyse. Néanmoins, elle a pour avantage une mise en place simple et peu sujette à la désadaptation, et a été évaluée spécifiquement chez l'enfant avec des résultats prometteurs [30].

Mesure de la variabilité de l'ECG

L'analyse des variations du rythme cardiaque associées aux événements respiratoires et aux désaturations permettrait l'identification d'un SAHOS. Dans une étude portant sur 25 enfants, Shouldice *et al.* [31] ont décrit un algorithme d'analyse basé sur l'intervalle R-R. Ils retrouvaient une sensibilité de 85,7 %, spécificité 81,8 %, valeur prédictive positive 85,7 % et valeur prédictive négative 81,8 %.

Mesure du monoxyde d'azote (NO) expiré

La détection du NO d'origine bronchopulmonaire dans l'air expiré grâce au principe de la chimiluminescence constitue un marqueur de cette inflammation bronchique. Il est admis que le SAHOS s'accompagne d'un œdème et d'une inflammation locale des voies aériennes supérieures, mais également d'une inflammation bronchique à neutrophiles qui pourrait être la conséquence d'une augmentation du stress oxydatif secondaire aux épisodes de désaturation–resaturation. Une étude de 2007 a mis en évidence une augmentation de concentration en NO expiré chez l'adulte porteur de SAHOS sans autre facteur d'inflammation bronchique [32]. Ceci pourrait constituer une voie de recherche chez l'enfant pour la confirmation de l'existence d'un SAHOS.

Conclusion

Compte tenu des réflexions actuelles autour de l'adéno-amygdalectomie pour SAHOS chez l'enfant (prise en charge de la douleur, risque hémorragique 1 à 3 %, risque de décès 1/50 000 [17]), les enregistrements du sommeil seront amenés à se développer pour permettre une meilleure précision diagnostique en complément des données cliniques. Si la PSG en laboratoire de sommeil doit rester l'examen de référence, en particulier pour les cas complexes (SAHOS de type II et III), les possibilités de la PV et de l'oxymétrie nocturne doivent être exploitées pleinement. C'est l'occasion pour les ORL de s'investir dans l'évaluation paraclinique du

SAHOS de l'enfant tout en venant « en renfort » des laboratoires de sommeil submergés par les demandes d'examens. Quant aux autres méthodes simplifiées, il est nécessaire de mener des études prospectives comparatives visant à les évaluer. Une fois leurs atouts et limites bien établis, il serait souhaitable qu'elles puissent être progressivement intégrées dans les recommandations de sociétés savantes.

Références

[1] HAS. Place et conditions de réalisation de la polysomnographie et de la polygraphie respiratoire dans les troubles du sommeil. Rapport de la Haute Autorité de santé. 2012.

[2] Ferber R, et al. Portable recording in the assessment of obstructive sleep apnea. ASDA standards of practice. Sleep 1994 ; 17(4) : 378–92.

[3] Cohen-Gogo S, et al. Sleep-disordered breathing in children. Arch Pediatr 2009 ; 16(2) : 123–31.

[4] Li AM, et al. Is a 2-night polysomnographic study necessary in childhood sleep-related disordered breathing ? Chest 2004 ; 126(5) : 1467–72.

[5] Franco P, Challamel MJ. Procédure de réalisation et d'analyse d'un enregistrement de sommeil chez l'enfant. Recommandation SFRMS de bonnes pratiques cliniques n° 8 (R8). Paris : Société française de recherche et médecine du sommeil ; 2010.

[6] Nakano H, et al. Validation of a new system of tracheal sound analysis for the diagnosis of sleep apnea-hypopnea syndrome. Sleep 2004 ; 27(5) : 951–7.

[7] Trang H, Leske V, C. Gaultier C. Use of nasal cannula for detecting sleep apneas and hypopneas in infants and children. Am J Respir Crit Care Med 2002 ; 166(4) : 464–8.

[8] Pitson DJ, et al. Use of pulse transit time as a measure of inspiratory effort in patients with obstructive sleep apnoea. Eur Respir J 1995 ; 8(10) : 1669–74.

[9] Delesser A, et al. Pulse wave amplitude drops during sleep are reliable surrogate markers of changes in cortical activity. Sleep 2010 ; 33(12) : 1687–92.

[10] Iber C, Ancoli-Israel S, Chesson Jr. AL, et al. The AASM manual for the scoring of sleep and associated events : rules, terminology and technical specifications. In : 1st ed Westchester, IL : American Academy of Sleep Medicine ; 2007.

[11] Berry RB, et al. Rules for scoring respiratory events in sleep : update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. J Clin Sleep Med 2012 ; 8(5) : 597–619.

[12] Goodwin JL, et al. Clinical outcomes associated with sleep-disordered breathing in Caucasian and Hispanic children--the Tucson Children's Assessment of Sleep Apnea study (TuCASA). Sleep 2003 ; 26(5) : 587–91.

[13] Royal College of Paediatrics and Child Health. Working party on sleep physiology and respiratory control disorders in childhood. Standards for services for children with disorders of sleep physiology. London : RCPCH ; 2009.

[14] Capdevila OS, et al. Pediatric obstructive sleep apnea : complications, management, and long-term outcomes. Proc Am Thorac Soc 2008 ; 5(2) : 274–82.

[15] Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou, Association française de chirurgie ambulatoire, Société française d'anesthésie et de réanimation. Amygdalectomie de l'enfant. Paris : SFORL ; 2009.

[16] Aurora RN, et al. Practice parameters for the respiratory indications for polysomnography in children. Sleep 2011 ; 34(3) : 379–88.

[17] Amygdalectomie avec ou sans adénoïdectomie chez l'enfant ou l'adolescent (moins de 18 ans), Synthèse de données de la littérature. Note de problématique/production d'un référentiel de soins de la Haute Autorité de santé. Paris : HAS ; 2012.

[18] Évaluation clinique et économique des dispositifs médicaux et prestations associées pour la prise en charge du syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS). Rapport de la Haute Autorité de Santé. 2014.

[19] Goodwin JL, et al. Feasibility of using unattended polysomnography in children for research--report of the Tucson Children's Assessment of Sleep Apnea study (TuCASA). Sleep 2001 ; 24(8) : 937–44.

[20] Tan HL, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Pediatric Home sleep apnea testing : slowly getting there !. Chest 2015 ; 148(6) : 1382–95.

[21] Trosman I. Childhood obstructive sleep apnea syndrome : a review of the 2012 American Academy of Pediatrics guidelines. Pediatr Ann 2013 ; 42(10) : 195–9.

[22] Nixon GM, Brouillette RT. Diagnostic techniques for obstructive sleep apnoea : is polysomnography necessary ? Paediatr Respir Rev 2002 ; 3(1) : 18–24.

[23] Gay PC, Selecky PA. Are sleep studies appropriately done in the home ? Respir Care 2010 ; 55(1) : 66–75.

[24] Escourrou P, et al. The diagnostic method has a strong influence on classification of obstructive sleep apnea. J Sleep Res 2015 ; 24(6) : 730–8.

[25] Urschitz MS, et al. Reference values for nocturnal home pulse oximetry during sleep in primary school children. Chest 2003 ; 123(1) : 96–101.

[26] Brouillette RT, et al. Nocturnal pulse oximetry as an abbreviated testing modality for pediatric obstructive sleep apnea. Pediatrics 2000 ; 105(2) : 405–12.

[27] Kaditis A, Kheirandish-Gozal L, Gozal D. Pediatric OSAS : oximetry can provide answers when polysomnography is not available. Sleep Med Rev 2015 ; 27 : 96–105.

[28] Van Eyck A, et al. The role of nocturnal pulse oximetry in the screening for obstructive sleep apnea in obese children and adolescents. Sleep Med 2015 ; 16(11) : 1409–12.

[29] Yalamanchali S, et al. Diagnosis of obstructive sleep apnea by peripheral arterial tonometry : meta-analysis. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2013 ; 139(12) : 1343–50.

[30] Martinot JB, et al. Mandibular movements identify respiratory effort in pediatric obstructive sleep apnea. J Clin Sleep Med 2015 ; 11(5) : 567–74.

[31] Shouldice RB, et al. Detection of obstructive sleep apnea in pediatric subjects using surface lead electrocardiogram features. Sleep 2004 ; 27(4) : 784–92.

[32] Devouassoux G, et al. Sleep apnea is associated with bronchial inflammation and continuous positive airway pressure-induced airway hyperresponsiveness. J Allergy Clin Immunol 2007 ; 119(3) : 597–603.

Chapitre 8

Croissance faciale et troubles respiratoires obstructifs du sommeil de l'enfant

P.-J. Monteyrol, F. Darque

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

L'étude de la croissance faciale chez l'enfant est d'un intérêt primordial pour comprendre les liens qui régissent les rapports contenant/contenu et le traitement dit d'interception permettant de prévenir l'installation d'une dysmorphose dento-squelettique, lit des troubles respiratoires obstructifs du sommeil (TROS).

Il est important de savoir ce qu'est une croissance faciale normale et donc de repérer les situations anormales et/ou pathologiques. Cette conception participe à la compréhension des anomalies morphologiques qui induisent les TROS chez l'enfant et plus tard chez l'adulte.

Les théories de croissance servent de guide aux concepts thérapeutiques. Comprendre comment se modèle la face permet d'obtenir les clés et les stratégies d'un traitement coordonné et adapté pour chaque patient.

« L'harmonie est une notion très subjective, le profil est une "image mentale" qui existe en chacun de nous et qui influera de façon décisive sur notre jugement. » (Subtelny)

Historique

L'hominisation craniofaciale a mis en danger « la période sommeil » en positionnant les voies aérodigestives en arrière, ce qui a eu pour conséquence d'entraîner un rétrécissement des espaces rétropharyngés, rétrovélaires et rétrobasilinguaux (filière aérienne).

La contraction tonique du muscle génioglosse a permis en protractant la base de langue, en prenant appui sur l'apophyse géni, de lutter contre la bascule arrière ou glossoptose, de faciliter la respiration nocturne alors mise en danger par un phénomène surajouté qu'est l'hypotonie musculaire induite à l'endormissement.

Cette croissance est dépendante de l'action de la respiration qui se fait de façon quasi exclusive par voie nasale participant au développement et à l'harmonie dento-squelettique.

Il n'est donc pas possible d'envisager l'étude du sommeil de l'enfant sans prendre en compte le rapport contenant (os et cartilage)/contenu (langue, fosses nasales, anneau de Waldeyer), en particulier l'interaction entre les différents acteurs qui va déterminer le mode de croissance.

Croissance cranio- et maxillofaciale

Afin d'étudier la croissance maxillofaciale qui nous intéresse au premier chef, il faut comprendre au préalable qu'elle fait partie intégrante de la croissance craniofaciale.

La croissance craniofaciale, comme celle du massif maxillofacial, permet l'agrandissement des espaces que vont occuper les « organes » comme les yeux, le cerveau, les fosses nasales et la langue tout en sachant que le cerveau triple de volume de la naissance à l'âge de 20 ans.

D'après Enlow, le complexe facial est décrit en trois parties distinctes :

- la base du crâne sur laquelle repose le cerveau ;
- la voûte crânienne qui englobe le cerveau ;
- le massif facial situé en bas et en avant du crâne.

Mécanismes de cette croissance

Ils sont au nombre de trois et finement coordonnés entre eux. On décrit :

- la **croissance spontanée** à partir de structures qui ont un pouvoir propre de croissance ;
- la **croissance suturale**, induite (notamment par l'augmentation du volume du cerveau ou le passage de l'air dans les fosses nasales) : c'est la stimulation qui provoque la croissance. Une suture se ferme lorsqu'elle n'est plus stimulée, en particulier en cas de microcéphalie par défaut de croissance cérébrale ou en cas d'étroitesse des fosses nasales par défaut de ventilation nasale (figure 8.1) ;
- la **croissance modelante** ou de remodelage : du fait de déplacements de différentes structures osseuses, l'os se transforme et s'adapte à sa nouvelle position au sein du massif facial grâce aux phénomènes d'apposition et de résorption, c'est le remodelage (figures 8.2 à 8.4).

Quel mécanisme pour quel étage ?

- la croissance de la base du crâne se fait essentiellement par croissance spontanée ;
- la croissance de la voûte crânienne repose sur des phénomènes de croissance suturale ainsi que sur une croissance modelante avec une résorption interne et une apposition externe sous l'influence de l'expansion du cerveau ;
- la croissance de l'étage moyen du massif facial, qui concerne essentiellement la croissance du maxillaire (ou plus exactement des deux os maxillaires droit et gauche) correspond à une croissance spontanée en arrière de la tubérosité (partie postérieure du maxillaire), à une croissance suturale et à une croissance modelante au niveau des procès alvéolaires (os qui entoure les dents recouvert de gencive). Le résultat de la croissance suturale sera un déplacement des maxillaires vers l'avant et vers le bas (figure 8.5).

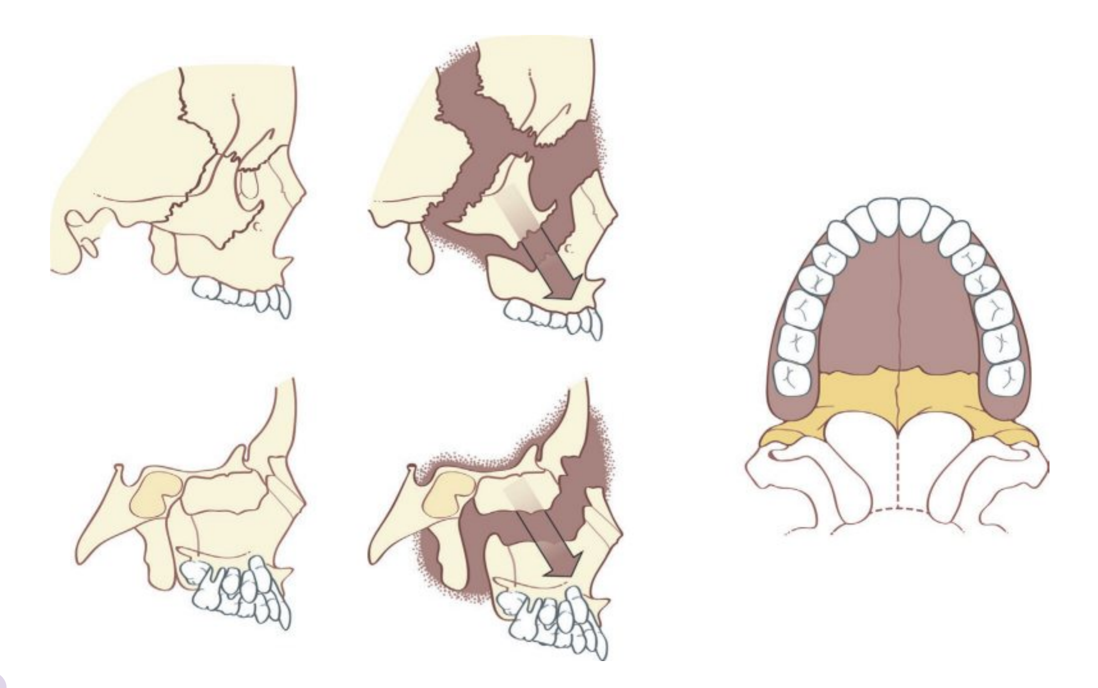


Figure 8.1

Résultats de la croissance suturale entraînant le massif facial antérieur vers le bas et l'avant.
Source : d'après la fiche La croissance du visage en orthodontie, *Société française d'orthopédie dento-faciale, disponible sur* http://sfodf.org/La-croissance-du-visage-en

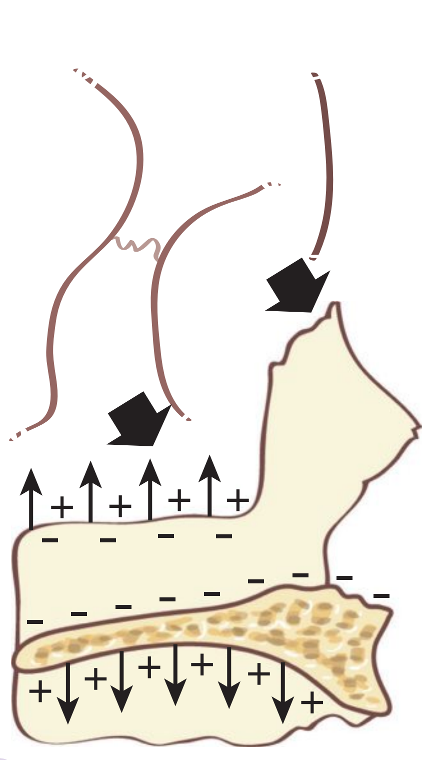


Figure 8.2

Zones de résorption et apposition au niveau du maxillaire.
Source : d'après la fiche La croissance du visage en orthodontie, *Société française d'orthopédie dento-faciale, disponible sur* http://sfodf.org/La-croissance-du-visage-en

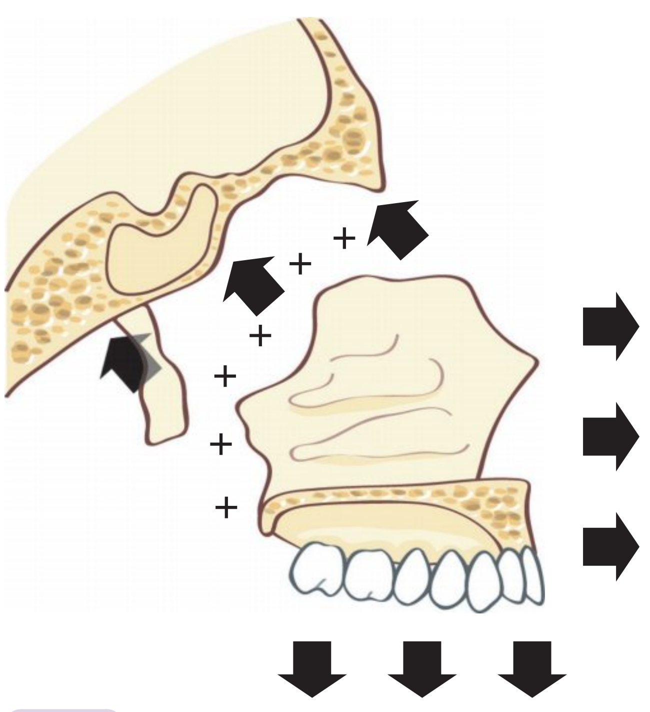


Figure 8.3

La musculature faciale abaisse le massif facial en bas et en avant. Sous l'effet de cette traction, on note l'apposition osseuse en périphérie au niveau des systèmes suturaux craniofacial (séparant base du crâne et face) et périmaxillaire.
Source : d'après la fiche La croissance du visage en orthodontie, *Société française d'orthopédie dento-faciale, disponible sur* http://sfodf.org/La-croissance-du-visage-en

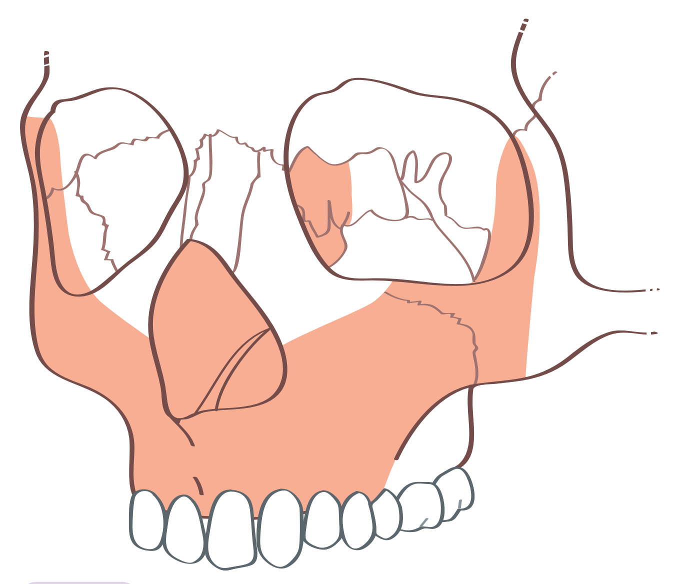


Figure 8.4

Zones de remodelage de la face.
Celles-ci sont situées au niveau maxillomalaire et de la paroi des fosses nasales.
Source : d'après la fiche La croissance du visage en orthodontie, *Société française d'orthopédie dento-faciale, disponible sur http://sfodf.org/La-croissance-du-visage-en*

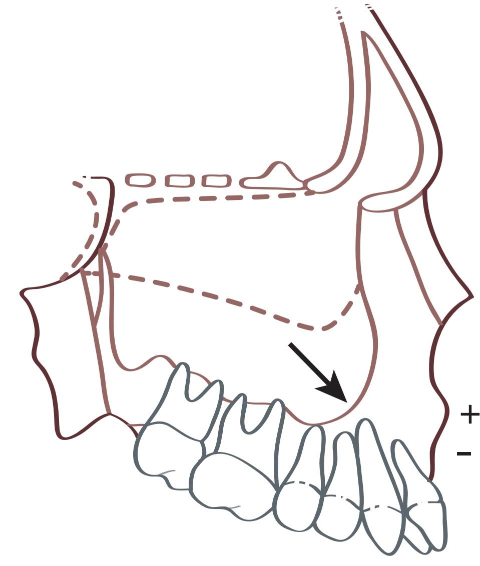


Figure 8.5

Croissance modelante.
Elle assure le respect de la forme des proportions et l'augmentation en taille en relation avec les tractions et pressions musculaires.
Source : d'après la fiche La croissance du visage en orthodontie, *Société française d'orthopédie dento-faciale, disponible sur http://sfodf.org/La-croissance-du-visage-en*

Les différents courants de pensée sur la croissance maxillofaciale

La programmation génétique est essentielle dans la détermination des formes et des rythmes de croissance. L'influence du milieu modifie cependant, dans des limites assez larges, le développement du programme génétique ; on parle d'une évolution épigénétique.

Courant génétique

L'expression de la forme est génétiquement déterminée, sans que les tissus environnants ne puissent influencer cette dite forme, ce qui implique l'absence d'effet pérenne d'un programme orthopédique dentofacial sur cette composante génétiquement déterminée. Brodie en 1946 disait : « La croissance de la face est proportionnée. Ceci veut dire que la dysmorphie, lorsqu'elle existe, est présente avant la naissance, elle ne peut être changée par le traitement. Les dents et les procès alvéolaires constituent la seule zone de la face où l'on peut espérer des modifications. »

Pour Scott, le cartilage septal est un site privilégié de croissance en agissant comme un moteur tractant le maxillaire en avant par l'intermédiaire du ligament de Latham (qui disparaît à la naissance, notion controversée), les sutures de la face n'ayant qu'un rôle d'adaptation. Les cartilages présentent une croissance propre, avec des sites de croissance primaire que sont les synchondroses (cartilages dominants, moteurs, avec potentiel de croissance sous l'influence des hormones de croissance), et des sites de croissance secondaire que sont les syndesmoses (dominées et adaptatives sans potentialité de croissance indépendante : rôle passif de remplissage).

De plus, comme l'ont décrit Weinmann et Sicher (1955), les sutures de la face ont des syndesmoses au nombre de quatre – frontomaxillaire, maxillomalaire, temporomalaire et ptérygopalatine – dont l'orientation permet une croissance homothétique vers l'avant et le bas sous contrôle des facteurs génétiques et de la traction musculaire sans qu'il y ait de hiérarchie d'importance ou de contrôle.

On observe que génétique et fonction sont déjà très intriquées.

Courant fonctionnel

Ce courant est né en 1968 d'une observation clinique : malgré une double condylectomie chez une fille de 7 ans, la croissance verticale s'est poursuivie de même que les croissances transversales, antéropostérieures et la maturation dentaire complète. Cette observation a contredit l'hypothèse selon laquelle le condyle était le site le plus important de la croissance mandibulaire.

De là, Moss [1] décrit l'extrémité céphalique comme une structure composite destinée à remplir différentes fonctions indépendantes : intégration nerveuse, équilibration, vision, respiration, olfaction, audition, phonation, mastication, déglutition, digestion. Chaque fonction est assurée par une composante craniofaciale formée de deux parties : la matrice fonctionnelle et l'unité squelettique. Le postulat est que taille, forme, position et permanence de chaque unité squelettique ne sont qu'une réponse secondaire compensatrice et obligatoire à la demande de protection et/ou de soutien mécanique de sa matrice fonctionnelle. La matrice grandit, le squelette répond.

Courant synthétique

Lautrou [2] a livré une classification des facteurs responsables de la croissance (en trois familles et cinq groupes) prenant en compte la pondération des facteurs génétiques et des facteurs fonctionnels.

La répartition s'effectue comme suit :

- facteurs génétiques intrinsèques ou génétiquement déterminés ;
- facteurs épigénétiques :
- locaux (rôle des structures adjacentes) : l'induction au cours de l'embryogenèse est le meilleur exemple,
- généraux (rôle des structures éloignées) : stimulation hormonale par exemple ;
- facteurs environnementaux du squelette :
- influence locale des ligaments, tendons, muscles, tissus mous, dents, espaces fonctionnels [3] ;
- influence générale : vascularisation.

Approche descriptive clinique de la croissance faciale

Les recherches sur la croissance du maxillaire effectuées par Petrovic [4] à partir d'administration de somathormone ou STH (somatomédine) donnée à l'animal ou en culture organo-typique, d'exérèse totale ou partielle du cartilage septal, de glossectomie totale ou partielle, de macroglossie induite par l'administration de la STH ont permis de tirer les conclusions suivantes :

- le cartilage septal agit sur la multiplication des cellules de la suture palatine sagittale ;
- l'action de la STH est double :
  - directe sur la vitesse de croissance du cartilage septal, sur la croissance transversale des masses latérales de l'ethmoïde et sur la croissance du cartilage sphénoïde,
  - indirecte par l'intermédiaire de la croissance du cartilage septal responsable d'une translation postéro-antérieure du prémaxillaire et de la suture maxillopalatine sur la croissance transversale des masses latérales de l'ethmoïde et du cartilage sphénoïde, responsable de l'augmentation de la vitesse de croissance de la suture palatine sagittale ;
- l'augmentation du volume de la langue est responsable de l'antéposition de la mandibule par une hyperactivité du muscle ptérygoïdien latéral. Sous la pression des incisives mandibulaires, les incisives maxillaires se déplacent vers l'avant. Le résultat est un avancement du prémaxillaire avec stimulation de la croissance des sutures transverses de la voûte palatine et l'allongement du maxillaire.

Quant à Delaire, il conclut au rôle fondamental des sutures membraneuses dans la morphologie craniofaciale. Ses constatations sont les suivantes :

- la face n'est pas seulement l'expression du *pattern* génétique, mais le résultat du transmis et du vécu puisque la croissance faciale dépend de la base du crâne, des expansions du chondrocrâne (génétique) et des os membraneux (réglés par des conditions locales musculo-fonctionnelles) ;
- la statique globale (rachis, positionnement) joue un rôle fondamental dans le développement de la morphologie craniofaciale ;
- le maxillaire subit la poussée en avant de la base du crâne en antérieur, se cale sur les apophyses ptérygoïdes en arrière, et est influencé par le septum nasal, le contenu orbitaire, la langue, les joues, les lèvres dans la partie centrale ;
- la mandibule possède un léger potentiel de croissance primaire (génétique) du cartilage condylien, mais possède surtout des capacités de croissance adaptative secondaires en réponse à l'environnement musculaire et vasculaire au niveau de ces deux sites de croissance que sont le condyle et la région spigienne.

Couly [5] développe la notion de conformateur organo-fonctionnel qui reprend globalement les mécanismes sus-décrits.

Pour être synthétique sur les éléments de la croissance faciale, on peut retenir que :

- la croissance du complexe nasomaxillaire (os lacrymal, nasal, zygomatique, palatin) et du cornet inférieur est d'origine suturale dans les trois sens de l'espace ;
- la croissance transversale (figure 8.6) se réalise via les sutures internasales, intermaxillaires, interpalatines membraneuses se comportant comme « des joints

de dilatation à rattrapage automatique ». Ces sutures sont quasi inactives après l'âge de 5 ans à l'exception de la suture palatine médiane. Le palais s'élargit en arrière par l'allongement divergent de l'arcade, au fur et à mesure de l'apparition des dents monophysaires. En revanche, la suture palatine médiane n'est pas synostosée avant 25 ans, ce qui provoque une augmentation de la largeur intermolaire plus forte que la largeur intercanine d'où un élargissement en éventail du palais ;

- la croissance verticale et antéropostérieure s'effectue par le rôle des sutures périmaxillaires :
  – antéro-inférieures : frontomaxillaires, zygomatomalaires, ptérygopalatines, prémaxillomalaires palatines transverses sous l'influence de la cloison nasale induisant cette double croissance (figure 8.7),
  – palatine transverse : au cours de la croissance, cette suture se déplace vers l'arrière et en dehors, ce qui permet l'écartement des tubérosités et la divergence de l'arcade alvéolo-dentaire supérieure ;

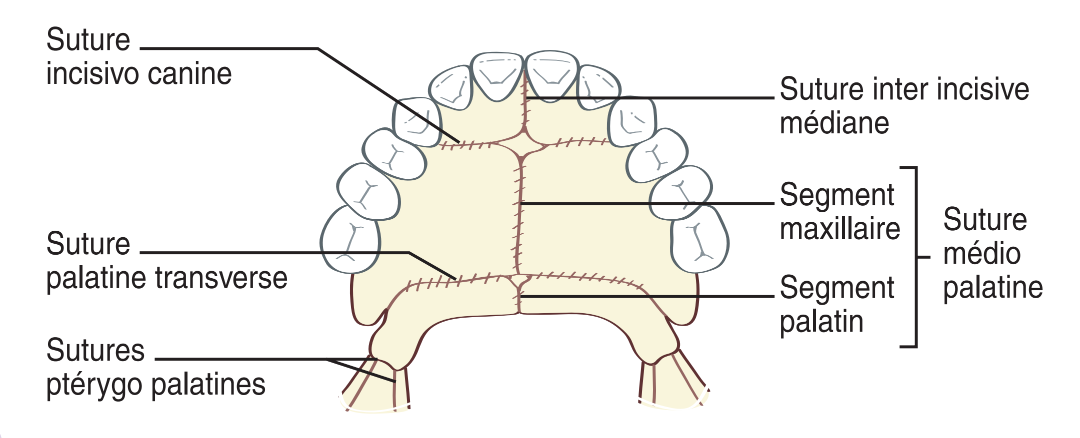


Figure 8.6

Sutures participant à la croissance transversale.

Source : d'après la fiche La croissance du visage en orthodontie, *Société française d'orthopédie dento-faciale, disponible sur* http://sfodf.org/La-croissance-du-visage-en

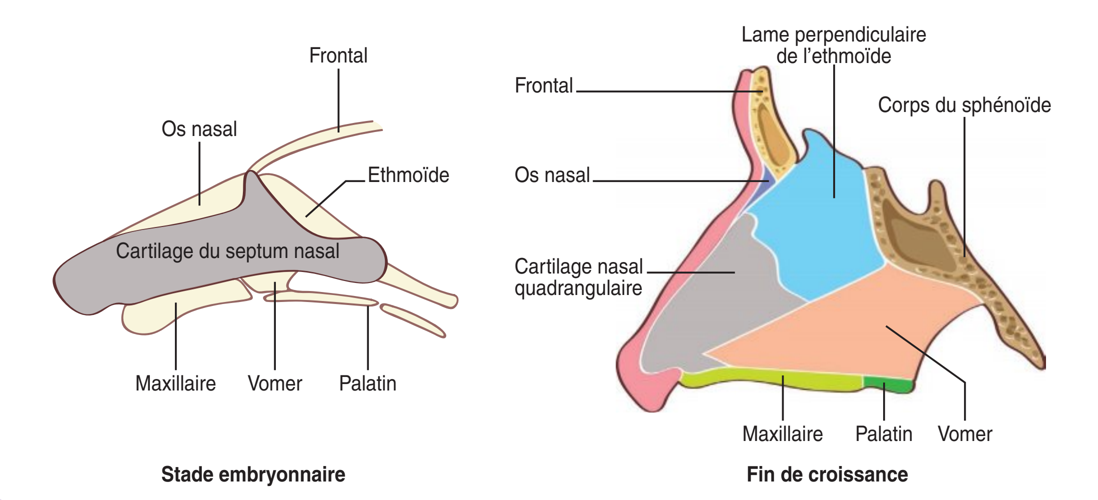


Figure 8.7

Septum nasal.

En coupe sagittale, le septum nasal embryonnaire apparaît comme une lame cartilagineuse qui s'étend dans le sens antéropostérieur. Il est considéré comme un véritable organisateur et inducteur de la croissance des maxillaires. Sa partie postérieure donnera par ossification endochondrale une partie du vomer ainsi que la lame perpendiculaire de l'ethmoïde, en constituant le toit des fosses nasales. Sa partie antérieure ne s'ossifiera pas et constituera le cartilage nasal quadrangulaire.

Source : d'après R. P. Cousin, Croissance osseuse, croissance de la face, dentition, Cah. Odonto. Stomatol. Touraine, *1968, n°1.*

- le modelage effectué au niveau de l'épine nasale, des tubérosités et des apophyses ptérygoïdes participe à la croissance sagittale par résorption de la zone inférieure et antérieure du maxillaire, ce qui rend l'épine nasale plus saillante.

Facteurs d'influence

Ventilation et respiration [6, 7]

L'air qui pénètre dans le nez subit un triple traitement : humidification, réchauffement et stérilisation. Une anomalie de la ventilation nasale entraînera un déficit de croissance, qui entretiendra un trouble de ventilation. La respiration buccale induite va gêner l'intercuspidation qui permet de verrouiller les relations sagittales et verticales du maxillaire et de la mandibule, entraînant une perturbation de la croissance maxillofaciale. Des obstructions nasales expérimentales chez le singe appuient ces constatations cliniques (figure 8.7) [8].

Déglutition

La langue en dehors de sa fonction de déglutition et de phonation joue un rôle important dans l'équilibre de croissance par les forces imposées sur le contenant et sur la sangle musculo-aponévrotique faciale.

La position de repos, tout comme la déglutition, est le fruit d'une lente maturation au cours de la croissance : jusqu'à 4 mois, la langue est constamment horizontale et pointe entre les crêtes et même entre les lèvres; entre 4 et 6 mois, elle recule même si les dents ne sont pas apparues. La pointe n'est plus interposée chez la majorité des enfants. Entre 6 et 8 mois, la langue a reculé et sa pointe est au contact du palais.

La langue peut adopter un grand nombre de positions défavorables pour les procès alvéolaires : elle peut être trop haute ou trop basse, trop antérieure ou trop postérieure, trop étroite, ou encore trop large et s'étaler entre les arcades (en particulier quand des dents manquent).

Par l'action morphogénétique de la posture linguale sur la croissance sagittale et transversale du maxillaire (voûte palatine), nous pouvons expliquer les insuffisances de croissance transversales par position basse de langue et/ou macroglossie influençant la croissance mandibulaire par malocclusion dentaire.

Calendrier de la croissance

Quelle croissance pour quel âge ?

- De 0 à 2,5 ans, les centres de croissance (cartilages essentiellement) jouent un rôle majeur surtout dans un sens sagittal et transversal par l'action des synchondroses sphéno-éthmoïdale, intrasphénoïdale et occipitale postérieure.
- Entre 2,5 et 7 ans, les syndesmoses induisent une poussée en avant du système périmaxillaire par le septum nasal suivi du colmatage par les syndesmoses; ce mode de croissance est prépondérant dans cette tranche d'âge.
- Après l'âge de 7 ans, la croissance maxillomandibulaire se fait par remodelage essentiel. Il persiste une action des centres de croissance, essentiellement au niveau du septum nasal, avec une influence de la puberté.

Le taux de croissance est maximal au début de la vie et diminue régulièrement jusqu'à la puberté. Le pic pubertaire correspondant au taux maximum de croissance et à lieu vers 12 ans chez les filles et vers 15 ans chez les garçons. La croissance staturale se termine vers 16–17 ans pour les filles et vers 18–19 ans pour les garçons. Cette fin se fait 2 ans avant celle de la croissance mandibulaire avec toutefois des variations individuelles (figure 8.8).

Quelle croissance pour quel élément craniofacial ?

La courbe de croissance craniofaciale suit à peu près celle de la croissance staturale.

Étage moyen maxillaire selon Enlow

À la naissance, l'os maxillaire est peu développé. Le palais se situe « sous » le plancher des orbites. Il s'élargit grâce à la croissance au niveau de la suture intermaxillaire, jonction entre les os maxillaires droit et gauche, et à l'apposition osseuse sur les tubérosités (figure 8.9). Le palais va « descendre » par remodelage osseux : résorption sur la face supérieure du palais et apposition sur sa face inférieure.

Les procès alvéolaires se trouvent aux limites latérales et antérieures du palais et se développent avec les dents dans un mouvement de dérive verticale. La croissance des procès alvéolaires participe à la croissance verticale, sagittale (antéropostérieure) et transversale (droite–gauche) de la face. La croissance des procès alvéolaires se fait par remodelage et relie la croissance craniofaciale à la dentition (figure 8.9), avec un rôle de compensation des éventuels décalages entre les bases osseuses.





Figure 8.8

L'obstruction expérimentale du nez induit une face longue avec béance antérieure.

Reprinted from American Journal of Orthodontics, *79, Harvold EP, Tomer BS, Vargervik K, Primates experiments on oral respiration, 359-72., Copyright 1981, with permission from* Elsevier.

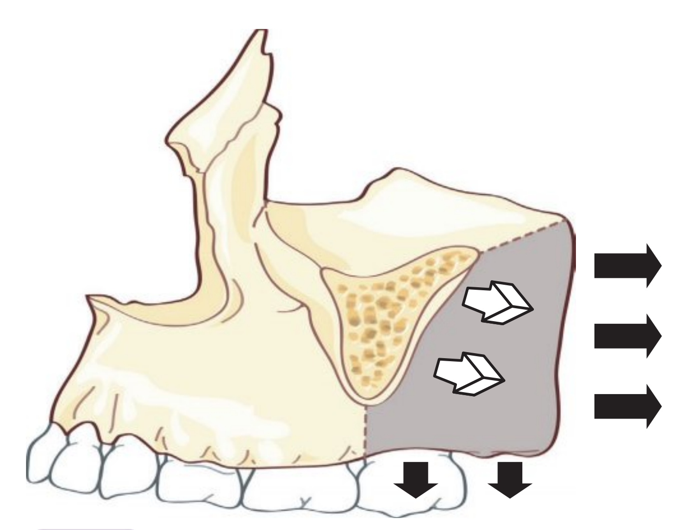


Figure 8.9

Croissance du maxillaire.
La croissance est tubérositaire, en direction postérieure, transversale par élargissement postérieur de l'arcade dentaire et verticale par croissance des procès alvéolaires.

Source : d'après la fiche La croissance du visage en orthodontie, *Société française d'orthopédie dento-faciale, disponible sur* http://sfodf.org/La-croissance-du-visage-en

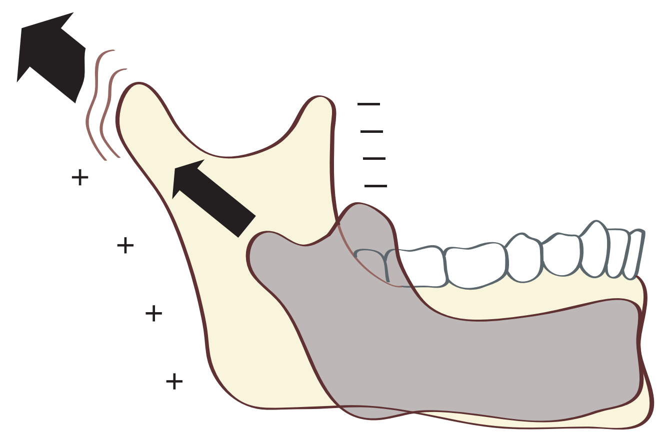


Figure 8.10

Représentation de la croissance mandibulaire par Enlow, Petrovic, McNamara et Graber.

Source : d'après la fiche La croissance du visage en orthodontie, *Société française d'orthopédie dento-faciale, disponible sur* http://sfodf.org/La-croissance-du-visage-en

La croissance du maxillaire se termine 2 ans avant celle de la mandibule avec de grandes variations individuelles. Le maxillaire supérieur :

- est la pièce squelettique autour de laquelle s'agencent tous les autres systèmes osseux entrant dans la constitution du puzzle facial ;
- est tributaire des influences environnementales et se laisse modeler du fait de sa très grande richesse en sutures ;
- participe à l'esthétique du visage, du fait de son anatomie, sa position et les muscles qui s'y insèrent.

Croissance mandibulaire (figure 8.10)

Cette croissance se fait :

- en longueur (dans le sens antéropostérieur) par apposition postérieure sur la branche montante. Cet allongement

a pour résultat l'élargissement latéral de la mandibule à cause de sa forme en V;

- en hauteur au niveau du condyle par croissance adaptative aux structures environnantes pour certains auteurs (et par croissance spontanée pour d'autres). Cette croissance verticale se fait également par la croissance modelante des procès alvéolaires qui, comme pour le maxillaire, jouent un rôle d'adaptation et de compensation entre la croissance maxillaire et la croissance mandibulaire. La mandibule se déplace ainsi vers le bas et vers l'avant.

La croissance de la mandibule est synchrone de la croissance staturale, le pic de croissance sutural précède celui de la croissance condylienne et staturale et, en fin de croissance, la croissance staturale s'arrête un peu avant celle de la mandibule.

Chronologie des éruptions dentaires, d'après Schour et Massler

Les dents constituant la denture temporaire font leur éruption progressivement :

- les incisives centrales autour de 6 mois;
- les incisives latérales vers 12 mois;
- les premières molaires vers 18 mois;
- les canines vers 24 mois;
- les deuxièmes molaires autour de 30 mois.

La **denture mixte** correspond à la période de coexistence de dents temporaires et de dents permanentes, et s'étend en moyenne de 6 ans à 11 ans environ (6 ans âge de la première molaire permanente, puis remplacement des canines et des molaires temporaires par les canines et les prémolaires permanentes, puis deuxièmes molaires permanentes).

Lorsque toutes les dents permanentes sont en place (excepté les dents de sagesse), c'est la **denture adulte**. Les dents de l'arcade mandibulaire s'engrènent avec les dents de l'arcade maxillaire. Cet engrènement s'appelle l'occlusion dentaire. Les dents adaptent leur position en fonction de celle des autres et de leur environnement.

Croissance faciale et sommeil

Analyse céphalométrique et enfants apnéiques

Les sujets apnéiques ont un morphotype différent en céphalométrie des sujets non apnéiques : les angles SNB sont plus petits, la distance MPH (hauteur hyo-mandibulaire) est plus grande, la distance PAS (*posterior airway space*) plus petite et la présence d'un palais ogival plus fréquente (OR = 10,7) [9]. Riha *et al.* [10], dans une étude sur 22 fratries avec deux membres présentant chacun un SAHOS et une absence de SAHOS, a montré une valeur de la distance MPH plus grande chez le sujet SAHOS et une branche horizontale de la mandibule plus courte chez le sujet SAHOS. Cette position basse de l'os hyoïde a été retrouvée chez les enfants apnéiques en âge préscolaire (moins de 6 ans) [11], de même que la variation de l'angle SNB [12]. Ces données montrent que la base osseuse est influencée très tôt par le SAHOS chez l'enfant.

Mathur et Douglas (1995) ont étudié les dimensions faciales chez des patients non obèses. Ils ont constaté qu'ils ont une plus petite mandibule, un espace rétromaxillaire plus étroit, un voile plus long et une luette plus épaisse (phénotype des apnéiques et/ou résistants respiratoires du sommeil) [13].

Rôle de l'hormone de croissance et SAHOS [14]

La sécrétion de l'hormone de croissance est liée à l'activité delta du sommeil. L'amélioration de la qualité du sommeil après amygdalectomie permet de mettre en évidence une augmentation concomitante de l'hormone de croissance (figures 8.11 et 8.12).

Perméabilité des voies respiratoires [15]

Une perméabilité nasale correcte joue un rôle de protection des voies aériennes supérieures par l'intermédiaire des mécanorecepteurs empêchant la bascule basilinguale. Une étude faite avec l'analyse de Ricketts montre que le groupe SAHOS possède une hauteur faciale inférieure plus grande, un angle mandibulaire supérieur et une hauteur faciale plus grande : archétype face longue au déficit de croissance transversal (faciès adénoïdien). De plus, la perméabilité des voies respiratoires intervient dans les échanges thermiques au niveau de la vascularisation basicrânienne qui pourrait jouer un rôle dans le sommeil [16].

L'interception effectuée sur le maxillaire étroit par distraction permet d'augmenter le volume nasal et de reprendre une respiration nasale protectrice évitant par la même l'installation définitive d'une face dite longue facilitant l'entretien d'un SAHOS [17, 18].

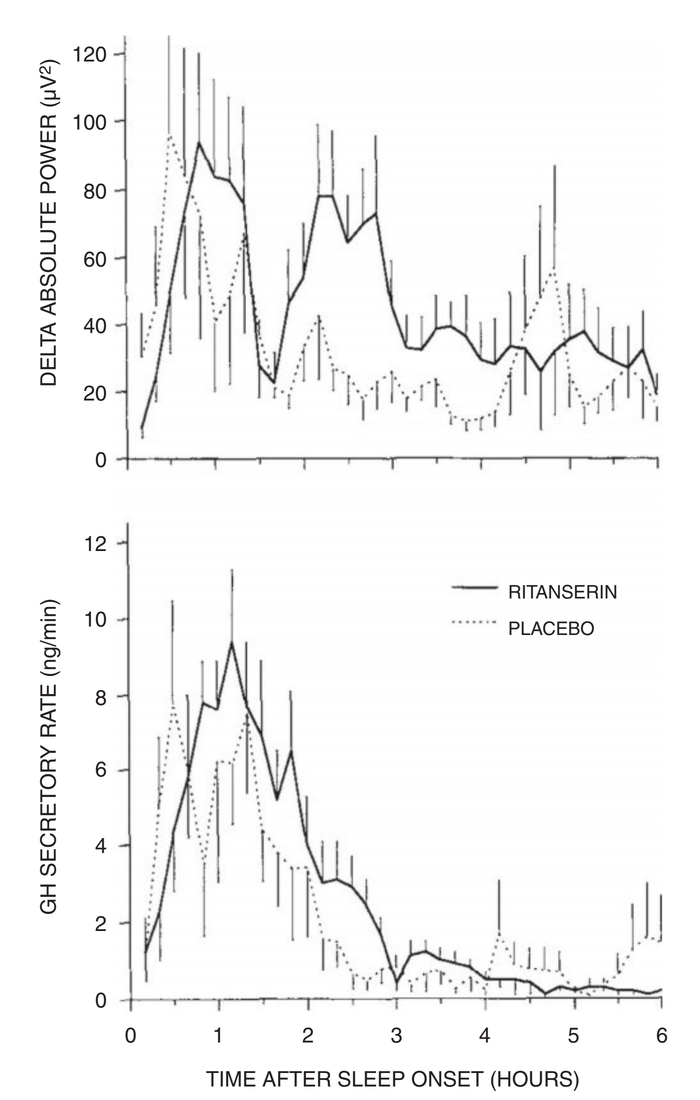


Figure 8.11

La puissance des ondes delta (sommeil lent profond) est maximale en début de nuit et correspond à la sécrétion maximale d'hormone de croissance.

L'utilisation de la ritansérine exacerbe ce phénomène et prouve la corrélation entre l'activité delta et la qualité de sécrétion de l'hormone de croissance.

Source : Gronfier C, et al. American Sleep Disorders Association and Sleep Research Society Hormones and Sleep – A quantitative evaluation of the relationships between growth hormone secretion and Delta wave electroencephalographic activity during normal sleep and after enrichment in Delta waves. Sleep *1996 ; 19 : 817-24.*

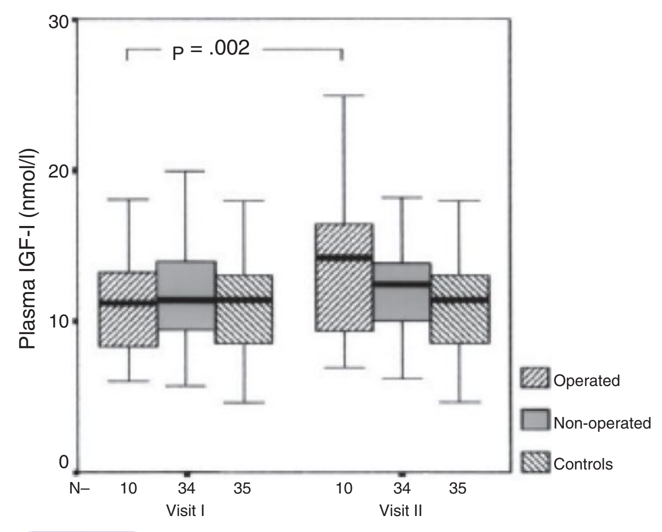


Figure 8.12

Le fait de traiter le SAHOS et donc d'améliorer la qualité du sommeil induit une augmentation des facteurs de la croissance.

Source : Nieminen P, Löppönen T, Tolonen U, Lanning P, Knip M, Löppönen H, Growth and Biochemical Markers of Growth in Children With Snoring and Obstructive Sleep Apnea, Pediatrics, *2002, 109, 4. Reproduced with permission from* Journal Pediatrics, *Vol. 109, Page(s) 4, Copyright © 2002 by the AAP.*

Conclusion

L'ensemble de la croissance craniofaciale est un processus qui concerne une structure composite et qui tend vers un équilibre fonctionnel. Pour Delaire, « l'état de toutes les parties du squelette est la matérialisation des forces (endogènes et exogènes) qui se sont exercées sur lui. La normalisation des anomalies anatomiques ne suffit pas ; la correction des troubles fonctionnels qui en ont été la cause est également indispensable, ceci à la fois en période de croissance, pour éviter ou réduire, voire supprimer si le sujet est suffisamment jeune les anomalies morphologiques ». Une part de la croissance craniofaciale est par ailleurs programmée génétiquement.

L'ORL doit connaître et reconnaître les troubles de la croissance craniofaciale chez l'enfant, troubles fréquemment induits par des éléments du contenu (amygdales, végétations adénoïdiennes, langue), afin de prévenir l'évolution vers une face longue, une endognatie, un palais ogival, caractéristiques bien connues de l'enfant au faciès adénoïdien [19].

Références

[1] Moss ML, Bromberg BE, Song IC, et al. The passive role of nasal septal cartilage in mid-facial growth. Plast Reconstr Surg 1968 ; 41 : 536–42.

[2] Lautrou A. Croissance faciale : théories explicatives et cliniques orthodontiques. Rev Orthop Dento Faciale 1994 ; 28 : 433–53.

[3] Mortimore L, Mathur R, Douglas NJ. Effect of posture, route of respiration, and negative pressure on palatal muscle activity in humans. J Appl Physiol 1995 ; 79 : 448–54.

[4] Popovic L. Transverse growth changes in rabbit maxilla utilizing vestibular shields. Am J Orthod 1981 ; 80 : 447.

[5] Couly G. Biomécanique osseuse maxilo-faciale. Généralités. In : Encycl Med Chir (Elsevier, Paris). 1980. p. 2–12. Stomatologie, 22001-D-15, 4.

[6] Talmant J, Deniaud J. Approche actuelle du traitement des troubles de la ventilation nasale de l'enfant et de l'adolescent. Rev Orthop Dento Faciale 2010 ; 44 : 285–302.

[7] Talmant J. Ventilation et mécanique des tissus mous faciaux. 1. Intérêt de l'absence d'oropharynx pour la ventilation du nouveau-né. Rev Orthop Dento Faciale 1995 ; 29 : 337–44.
[8] Bresolin D, Shapiro GG, Shapiro PA, et al. Facial characteristics of children who breathe through the mouth. Pediatrics 1984 ; 73 : 622–5.
[9] Jamieson A, Guilleminault C, Partinen M, et al. Obstructive sleep apneic patients have craniomandibular abnormalities. Sleep 1986 ; 9 : 469–77.
[10] Riha RL, Brander P, Vennelle M, et al. A cephalometric comparison of patients with the sleep apnea/hypopnea syndrome and their siblings. Sleep 2005 ; 28 : 315–20.
[11] Zicari AM, Duse M, Occasi F, et al. cephalometric pattern and nasal patency in children with primary snoring : the evidence of a direct correlation. PLoS One 2014 ; 10. e111675.
[12] Flores-Mir C, Korayem M, Heo G, et al. Craniofacial morphological characteristics in children with obstructive sleep apnea syndrome : A systematic review and meta-analysis. Journal of the American Dental Association 2013 ; 144 : 269–77.
[13] Riley R, Guilleminault C, Herran J, et al. Cephalometric analyses and flow-volume loops in obstructive sleep apnea patients. Sleep 1983 ; 6 : 303–11.
[14] Gronfier C, Luthringer R, Follenius M, et al. American Sleep Disorders Association and Sleep Research Society Hormones and Sleep – A quantitative evaluation of the relationships between growth hormone secretion and Delta wave electroencephalographic activity during normal sleep and after enrichment in Delta waves. Sleep 1996 ; 19 : 817–24.
[15] Harvold EP, Tomer BS, Vargervik K. Primates experiments on oral respiration. Am J Orthod 1981 ; 79 : 359–72.
[16] Talmant J, Deniaud J. Ventilation nasale optimale – définition physiologique. Arch Pediatr 2008 ; 15 : 873–4.
[17] Rachmiel A, Emodi O. Management of obstructive sleep apnea in pediatric craniofacial anomalies. Ann Maxillofac Surg 2012 ; 2 : 111–5.
[18] Finkelstein Y, Wexler D, Berger G, et al. Anatomical basis of sleep-related breathing abnormalities in children with nasal obstruction. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000 ; 126 : 593–600.
[19] Di Francesco R, Monteiro R, Paulo ML, et al. Craniofacial morphology and sleep apnea in children with obstructed upper airways : differences between genders. Sleep Med 2012 ; 13 : 616–20.

Chapitre 9

Anesthésie et syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil chez l'enfant

G. Orliaguet, F. Tremouilhac, T. Gargadennec

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

La cause la plus fréquente du syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) chez l'enfant est l'hypertrophie adéno-amygdalienne [1]. L'adéno-amygdalectomie est le traitement de choix du SAHOS de l'enfant [2]. Elle a pour but d'augmenter le calibre et réduire les résistances des voies aériennes supérieures (VAS). Elle est efficace sur les signes de la polysomnographie (PSG) dans 75 à 100 % des cas si l'enfant n'a pas de pathologie sous-jacente. Elle est moins efficace chez l'enfant obèse mais reste indiquée en première intention. Lorsque la prise en charge chirurgicale est précoce chez des jeunes enfants, le bénéfice sur la réduction du symptôme de SAHOS, sur la normalisation de la PSG et sur la qualité de vie en est meilleur.

L'enfant atteint d'un SAHOS est exposé à des complications respiratoires postopératoires significatives en comparaison avec un enfant sain du même âge.

La prise en charge de ce syndrome demande une coopération entre pédiatres, chirurgiens et anesthésistes. Dans tous les cas, les parents, et l'enfant en âge de comprendre, seront informés des risques péri-opératoires spécifiques liés au SAHOS et de la stratégie de prise en charge envisagée.

Chez l'enfant, la prévalence du SAHOS est de 1 à 4 %. Le ronflement primaire a une incidence plus élevée de 20 %. Le SAHOS est plus fréquemment rencontré chez les enfants de 2 à 8 ans du fait de l'hypertrophie adéno-amygdalienne régulièrement observée à cet âge. Un deuxième pic de prévalence est observé plus tard chez l'adolescent obèse. Les enfants de race noire et ceux avec des antécédents familiaux de SAHOS ont plus de risque de développer un SAHOS [3].

Physiopathologie

L'apnée se définit donc comme une diminution du flux inspiratoire de plus de 90 % pendant plus de deux cycles ventilatoires. L'hypopnée se définit comme une diminution de plus de 50 % du flux inspiratoire associée à une diminution de plus de 3 % de la saturation en oxygène ou à un réveil. L'apnée est dite obstructive quand elle survient en présence d'efforts respiratoires. En l'absence de ces derniers, l'apnée est dite centrale. Chez l'adulte, le SAHOS se caractérise par des troubles ventilatoires durant le sommeil avec des apnées de plus de 10 secondes. Cette définition ne peut être transposée chez l'enfant chez qui la fréquence respiratoire varie en fonction de son âge [3, 4].

Le SAHOS chez l'enfant est défini comme une obstruction partielle ou complète des VAS au cours du sommeil responsable d'hypoxie, d'hypercapnie et de perturbations du sommeil. Il résulte d'un déséquilibre entre les actions des muscles dilatateurs et constricteurs du pharynx aboutissant à un collapsus plus ou moins total de la filière pharyngée, qui va limiter voire bloquer complètement mais transitoirement le flux inspiratoire. Le tonus des muscles dilatateurs du pharynx diminue lors du sommeil et de l'anesthésie générale.

Cette obstruction importante des VAS entraîne une hypoxie et une hypercapnie chronique avec désaturation plus ou moins importante. Cela différencie le ronflement obstructif du ronflement primaire. Dans ce dernier, il n'est pas observé d'apnée/hypopnée, car des mécanismes neuromusculaires compensatoires empêchent une obstruction significative des VAS.

Les enfants atteints de SAHOS présentent alors une diminution du seuil hypoxique ventilatoire et une augmentation du seuil hypercapnique. Les centres respiratoires vont être stimulés par une valeur plus faible de la saturation en oxygène et par une valeur plus élevée de la capnie, en comparaison avec des enfants sains du même âge. Ceci peut être responsable de complications respiratoires postopératoires. De plus, les épisodes répétés d'hypoxémie nocturne entraînent des épisodes d'hypertension artérielle pulmonaire qui peuvent, à terme, entraîner une hypertrophie ventriculaire droite et un tableau clinique de cœur pulmonaire chronique.

Évaluation préopératoire

À la consultation d'anesthésie, le diagnostic de SAHOS est le plus souvent posé lorsque l'enfant doit bénéficier d'une intervention ORL telle qu'une adéno-amygdalectomie. L'enfant atteint d'un SAHOS peut être vu en consultation d'anesthésie pour une autre indication que la chirurgie ORL et ne pas être diagnostiqué ; l'anesthésiste évoque alors le diagnostic de SAHOS lors de cette consultation devant un faisceau d'arguments retrouvés à l'interrogatoire et à l'examen clinique.

Interrogatoire

Un interrogatoire précis de l'enfant et de son entourage est essentiel [4, 5]. On recherche en particulier l'existence d'un ronflement nocturne. L'enfant avec un SAHOS ronfle. L'absence de ronflement rend le diagnostic de SAHOS peu probable. D'autres symptômes nocturnes peuvent être rapportés tels que des apnées avec reprise inspiratoire bruyante, une respiration buccale, des vocalisations intermittentes, une position inhabituelle en hyperextension de la tête, une hypersudation, un sommeil agité de mauvaise qualité avec cauchemars fréquents, et chez l'enfant plus âgé, l'apparition d'une énurésie. Des manifestations diurnes peuvent orienter vers un SAHOS telles que des troubles du comportement, des colères fréquentes, une agressivité ou

une diminution des performances scolaires. À l'interrogatoire, on notera également l'existence d'antécédents familiaux de SAHOS, de mort subite du nourrisson ou d'autre événement à risque vital, de facteurs de risque tels que l'asthme, le reflux gastro-œsophagien, l'infection fréquente des VAS, la prématurité et la race noire (encadré 9.1).

ENCADRÉ 9.1 Symptômes pouvant être observés en cas de SAHOS [4]

Symptômes nocturnes

- Votre enfant a-t-il des difficultés respiratoires pendant le sommeil ?
- Ronfle-t-il ?
- A-t-il un sommeil agité ?
- Se réveille-t-il la nuit ?
- A-t-il une respiration difficile ?
- Avez-vous observé des apnées ?
- Dort-il en position inhabituelle (ex. : tête en hyperextension) ?
- Transpire-t-il en dormant ?
- Respire-t-il par la bouche ?
- Êtes-vous inquiet de la respiration de votre enfant la nuit ?

Symptômes diurnes

- A-t-il des troubles du comportement ou de concentration ?
- A-t-il une croissance normale ?
- Existe-t-il des antécédents familiaux de SAHOS, de mort subite du nourrisson ou d'autres événements à risque vital ?

Examen clinique

L'examen clinique peut être strictement normal mais il est possible de retrouver une cassure de la courbe staturo-pondérale avec hypotrophie, plus rarement obésité surtout chez l'adolescent, une dysmorphie maxillofaciale. Certains syndromes sont plus souvent associés au SAHOS (tableau 9.1) [4].

On note le volume des amygdales, l'aspect du voile et de la luette, la présence d'une macroglossie, le score de Mallampati ainsi que les critères d'intubation difficile. Bien que la cause la plus fréquente d'obstruction VAS chez l'enfant présentant un SAHOS soit l'hypertrophie des végétations adénoïdes et des amygdales, l'importance de l'hypertrophie amygdalienne n'est pas corrélée à la sévérité du SAHOS.

À l'examen cardiovasculaire, on recherche une hypertension artérielle (HTA) systémique et un éclat de B2. Dans ce cas-là (ainsi que dans les cas de désaturation sévère en oxygène < 70 %), il sera nécessaire de réaliser une évaluation cardiologique avec un électrocardiogramme et une échographie cardiaque à la recherche d'une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) et d'une dysfonction ventriculaire droite développées en réponse à une hypercapnie chronique. Une HTAP est retrouvée chez 3 % des enfants ayant une hypertrophie amygdalienne et chez 20 % des enfants de moins de 7 ans atteints d'un SAHOS [4]. Heureusement, cette HTAP est réversible après traitement chirurgical du SAHOS.

Tableau 9.1 Principaux facteurs impliqués dans la physiopathologie du SAHOS [4]

Obstruction des voies aériennes supérieures	Pathologies favorisantes	Anomalies du tonus du pharynx
Hypertrophie des amygdales et des végétations Rhinite allergique Hypertrophie des cornets Déviation septale Dysmorphie craniofaciale	Achondroplasie Syndrome d'Apert Syndrome de Wiedmann-Beckwith Fente palatine réparée Syndrome de Crozon Trisomie 21 Mucopolysaccharidoses Ostéopétrose Papillomatose oropharyngée Séquence de Pierre Robin Syndrome de Pfeiffer Syndrome de Prader-Willi Syndrome de Franceschetti-Treacher-Collins Insuffisant moteur cérébral Obésité	Myasthénie Dystrophie musculaire Myopathie

Le dépistage du SAHOS repose donc sur un faisceau de symptômes cliniques. On pourra s'aider de questionnaires. Des questionnaires spécifiques ont été proposés pour dépister un SAHOS, mais ils ne permettent pas de différencier de manière certaine les ronflements simples, non pathologiques, de ceux d'un SAHOS même sévère; ils peuvent néanmoins aider au dépistage du SAHOS. Un nouveau questionnaire (le questionnaire STBUR pour *snoring*/ronfler, *trouble breathing*/difficulté à respirer, *un-refreshed*/Non reposé) a été proposé (encadré 9.2) non pas pour diagnostiquer le SAHOS mais pour tenter de prédire le risque de complications respiratoires péri-opératoires [6]. Les premiers résultats sont encourageants et indiquent que la probabilité de complications respiratoires péri-opératoires (CRPO) est augmentée d'un facteur 3 en présence de trois symptômes du questionnaire STBUR et d'un facteur 10, lorsque les cinq symptômes sont présents. En comparaison, la probabilité de CRPO n'est augmentée que d'un facteur 2,5 en cas de SAHOS confirmé par une PSG.

ENCADRÉ 9.2 **Symptômes composant le questionnaire STBUR* d'après Tait *et al.* [6]**

Pendant le sommeil :

1. votre enfant ronfle-t-il plus de la moitié du temps ?
2. votre enfant ronfle-t-il bruyamment ?
3. votre enfant présente-t-il des difficultés pour respirer ?
4. avez-vous déjà vu votre enfant s'arrêter de respirer pendant la nuit ?
5. votre enfant se réveille-t-il se sentant non reposé le matin ?

* STBUR : *snoring* (ronfler), *trouble breathing* (difficulté à respirer), *un-refreshed* (non reposé).

Ce questionnaire semble donc intéressant, mais il nécessite d'être validé sur de plus grands collectifs d'enfants.

Examens complémentaires

Bien que la PSG soit l'examen diagnostic de référence du SAHOS chez l'enfant, l'accès à cet examen coûteux est limité du fait d'un nombre réduit de laboratoires d'exploration du sommeil et d'un nombre croissant de demandes. Son utilisation et son interprétation en pratique clinique sont donc difficiles.

En alternative, la polygraphie a été proposée.

De même l'oxymétrie de pouls nocturne est proposée quand la PSG n'est pas disponible et à condition qu'il existe des signes cliniques en faveur du SAHOS. En effet, sa négativité n'élimine pas le diagnostic (ventilation à pression positive de 97 %, ventilation à pression négative de 47 %). Le score oxymétrique de McGill définit quatre classes de gravité croissante (tableau 9.2) [6–9]. La classe 4 du score de McGill est à haut risque de complications respiratoires postopératoires (tableau 9.2).

Prescriptions préopératoires

À la fin de la consultation anesthésique, on évalue le risque péri-opératoire en fonction de la présence et de la sévérité des symptômes, des facteurs de comorbidité associés (encadré 9.3), des résultats de la PSG, du type de chirurgie et de la nécessité de recourir à des morphiniques (tableau 9.3).

Il est parfois nécessaire d'améliorer les symptômes de l'enfant en proposant par exemple un traitement d'orthodontie, une perte de poids chez l'enfant obèse, la prescription d'anti-histaminiques non sédatifs ou de corticoïdes nasaux en spray, voire de mettre en place une ventilation non invasive (VNI) en cas de retentissement cardiovasculaire ou de probable SAHOS persistant en postopératoire.

Tableau 9.2 Score oxymétrique de McGill (MOS) en relation avec la gravité du SAHOS et la probabilité d'interventions thérapeutiques majeures postopératoires [6]

Score MOS	Gravité du SAHOS	Index apnée/hypopnée (n/h)	Nombre d'épisodes de désaturation nocturne			Intervention thérapeutique majeure (%)
			$SpO_2 < 90$ %	$SpO_2 < 85$ %	$SpO_2 < 80$ %	
1	Normal	4,1	< 3	0	0	3
2	SAHOS léger	12,6	≥ 3	≤ 3	0	5
3	SAHOS modéré	13,3	≥ 3	> 3	≤ 3	9
4	SAHOS sévère	39,9	≥ 3	< 3	> 3	20

MOS : *mean opinion score.*

ENCADRÉ 9.3 Facteurs de risque de complications respiratoires postopératoires chez les patients atteints de SAHOS [7]

- Âge < 2 ans et/ou poids < 15 kg.
- Retard de croissance (poids < 5 percentile pour l'âge).
- Obésité (IMC > 2,5 DS ou > 99 percentile pour l'âge et le sexe).
- Insuffisance motrice cérébrale sévère.
- Hypotonie ou maladie neuromusculaire (modérée ou sévère).
- Dysmorphie craniofaciale significative.
- Mucopolysaccharidoses.
- Syndromes associés à une intubation difficile.
- Comorbidités significatives (ex. : cardiopathie congénitale, ASA ≥ 3).
- SAHOS sévère.

ASA : score de l'*American Society of Anesthesiologists*; DS : déviation standard; IMC : indice de masse corporelle.

Tableau 9.3 Score de SAHOS* [4]

Critères		Points
A. Sévérité du SAHOS basée sur la polysomnographie (ou, à défaut, les indicateurs cliniques)		
Sévérité du SAHOS	*Index d'apnées–hypopnées à la polysomnographie*	
Pas de SAHOS	0	0
Faible	1–5	1
Modérée	6–10	2
Sévère	> 10	3
B. Caractère « invasif » de la chirurgie et type d'anesthésie		
Chirurgie superficielle sous anesthésie locale ou bloc nerveux périphérique sans sédation		0
Chirurgie superficielle sous sédation « légère » ou anesthésie générale		1
Chirurgie périphérique avec anesthésie rachidienne ou péridurale (± sédation légère)		1
Chirurgie périphérique sous anesthésie générale		2
Chirurgie des voies aériennes supérieures avec sédation légère		2
Chirurgie majeure, anesthésie générale		3
Chirurgie des voies aériennes supérieures, anesthésie générale		3
C. Nécessité de morphiniques postopératoires		
Pas de nécessité		0
Faibles doses de morphiniques oraux		1
Fortes doses de morphiniques oraux, morphiniques IV ou rachidiens		2
D. $PaCO_2$ au repos		
> 50 mmHg (en cas de sévérité faible ou modérée)		+ 1
E. CPAP ou VNI		
Utilisation habituelle préopératoire et mise en place dès la phase postopératoire immédiate		− 1
Estimation globale du risque périopératoire		
Score total = score A + score max de B ou C ± D et E		**…/6**

* Selon ce score, le patient présente un risque péri-opératoire augmenté dès l'obtention d'un score de 4.
CPAP : *continuous positive airway pressure*; IV : (voie) intraveineuse; $PaCO_2$: pression partielle en dioxyde de carbone du sang artériel; VNI : ventilation non invasive.

En l'absence de SAHOS sévère, une prémédication anxiolytique peut être proposée. Mais la prescription de benzodiazépines sera faite de façon prudente chez les enfants atteints d'un SAHOS sévère en raison du risque de désaturation et d'obstruction des VAS. Ces enfants prémédiqués devront être surveillés cliniquement et monitorés au minimum avec un oxymètre de pouls jusqu'au transfert en salle d'opération. De plus, les effets sédatifs résiduels de la prémédication peuvent persister en postopératoire surtout pour les chirurgies courtes et augmenter le risque de complications respiratoires. Il n'existe pas de spécificités pour la durée de jeûne de ces patients et les règles habituelles s'appliquent.

Prise en charge anesthésique

Peropératoire

Lorsque la chirurgie le permet, l'anesthésie locale ou locorégionale sera préférée à l'anesthésie générale. Lorsqu'une anesthésie générale est nécessaire, il faut y associer si possible une analgésie locorégionale en complément afin de diminuer les besoins en morphiniques en per- et postopératoire. L'anesthésie générale a le même effet que le sommeil naturel sur le tonus musculaire pharyngé avec risque de collapsus des VAS.

Chez les enfants atteints d'un SAHOS, la sensibilité aux morphiniques est accrue avec des besoins diminués de

moitié en comparaison avec des enfants sains du même âge [3]. Différents mécanismes centraux et périphériques expliquent en partie cette sensibilité accrue. Les patients atteints d'un SAHOS sévère développent une régulation exacerbée des récepteurs morphiniques μ en réponse aux épisodes récurrents d'hypoxémie. De plus, ces enfants ont une réponse ventilatoire diminuée à l'hypoxémie. Il est donc recommandé de réduire les doses de morphiniques dans la prise en charge anesthésique des enfants atteints d'un SAHOS d'environ 50 % pour un niveau d'analgésie équivalent à un enfant sain avec une titration prudente et un monitorage continu avec oxymétrie de pouls. On privilégie les drogues de durée d'action courte (rémifentanyl). Une analgésie multimodale permet de réduire les doses de morphiniques en peropératoire, par exemple avec l'administration de kétamine (0,1–0,5 mg/kg par voie intraveineuse ou IV), de corticoïdes (dexaméthasone $0{,}0625^{-1}$ mg/kg IV) ou d'anti-inflammatoires non stéroïdiens ou AINS (kétoprofène 10 mg/kg IV à partir de 1 an) [2].

Le Collapsus des VAS et la dépression respiratoire semblent moindres après administration de kétamine ou dexmédétomidine en préservant le tonus des muscles pharyngés et les réflexes des VAS. Une injection unique en peropératoire de 0,5 μg/kg de dexmédétomidine administrée lors d'une adéno-amygdalectomie peut diminuer la fréquence des agitations au réveil et améliore le score de la douleur [10].

Chez les enfants atteints d'un SAHOS sévère, l'induction par inhalation entraîne précocement une obstruction des VAS. Un abord veineux sera mis en place dans les plus brefs délais. On pourra lui préférer l'induction par voie intraveineuse, surtout en cas d'antécédents d'obstruction sévère durant des anesthésies précédentes en phase d'induction ou de réveil. L'intubation difficile est anticipée avec la mise à disposition d'un fibroscope ou d'un vidéolaryngoscope. La liberté des VAS doit préférentiellement être assurée par une intubation trachéale, en sachant que le risque d'obstruction précoce des voies aériennes durant l'induction (inhalatoire ou intraveineuse) est important et que le risque d'intubation difficile est plus élevé chez les enfants atteints de SAHOS, surtout en présence d'un syndrome polymalformatif avec dysmorphie faciale ou en présence d'amygdales obstructives et/ou d'un ronflement. Dans ce cas, lors de l'induction, une technique alternative à la laryngoscopie directe doit être prévue pour palier l'échec d'intubation. Par ailleurs, chez ces patients, il faut privilégier l'anesthésie générale avec intubation trachéale, y compris pour des actes habituellement réalisés sous sédation plus ou moins profonde en ventilation spontanée, afin de sécuriser les voies aériennes.

Le monitorage des enfants atteints de SAHOS repose sur la surveillance de la SpO_2, de la fraction expirée en dioxyde de carbone (CO_2) et éventuellement de la profondeur d'anesthésie (au moyen d'un index bispectral ou BIS, par exemple) pour ajuster au mieux les doses d'agents anesthésiques. Un monitorage hémodynamique complémentaire, éventuellement invasif, peut être nécessaire en cas de retentissement cardiaque important du SAHOS.

Ces enfants sont extubés bien réveillés (ouverture spontanée des yeux) après antagonisation systématique en cas d'utilisation de curares, en position latérale ou proclive avec apport d'oxygène [11].

Postopératoire

Chez l'adulte, le décubitus dorsal accroît le risque d'apnées obstructives et d'épisodes de désaturation postopératoire en cas de SAHOS. Chez l'enfant, en dehors du contexte péri-opératoire, les études sont contradictoires, certaines montrant un index d'apnées–hypopnées diminué en décubitus dorsal, alors que d'autres suggèrent l'inverse [11, 12]. Un positionnement spécifique de l'enfant ne semble pas pouvoir être recommandé, bien que les recommandations de la Société américaine d'anesthésie suggèrent d'éviter le décubitus dorsal [13].

Dans les SAHOS modérés, les actes chirurgicaux respectant les VAS peuvent être programmés en ambulatoire; la chirurgie devra alors être réalisée tôt le matin avec un monitorage prolongé d'un minimum de 2 heures en salle de surveillance post-interventionnelle (SSPI).

Des taux résiduels de morphiniques ou d'anesthésiques peuvent entraîner des modifications de la dynamique ventilatoire avec risque d'obstruction significative des VAS. Dans 27 % des cas, on relève des complications respiratoires chez l'enfant atteint de SAHOS et 70 % des complications respiratoires majeures surviennent durant la première heure postopératoire. On décrit des épisodes d'apnée, d'hypopnée, de désaturation en oxygène et d'hypercapnie. Le SAHOS persiste dans 20 % des cas en postopératoire immédiat et peut perdurer pendant plusieurs jours.

Une évaluation régulière de la douleur postopératoire est indispensable. Différentes échelles sont utilisables (ex: FLACC, EVENDOL, CHEOPS). Le traitement de la douleur postopératoire par des antalgiques de palier 3 (morphine) impose le même monitorage continu par oxymétrie de pouls et scope qu'en peropératoire. Il s'effectue en SSPI ou en service de soins continus pendant les 24 premières heures, dans les cas de SAHOS sévère. Des facteurs de risque de complications postopératoires ont été identifiés et contre-indiquent la prise en charge en ambulatoire (encadré 9.3) [5, 10].

Une approche multimodale avec la combinaison de différentes classes d'antalgiques permet de diminuer les effets secondaires de chaque classe et leurs risques propres. Elle fait appel au paracétamol, aux AINS, aux corticoïdes, aux morphiniques de palier 2 (tramadol). On rappelle la restriction par l'Agence nationale de sécurité du médicament (ANSM) et l'*European Medecine Agency* (EMA) de l'utilisation de la codéine chez l'enfant de moins de 12 ans ou après amygdalectomie pour SAHOS. L'analgésie locorégionale est à privilégier dans la mesure du possible. L'enfant avec un SAHOS a une inflammation systémique chronique. Les AINS et la dexaméthasone peuvent aider au contrôle de la douleur inflammatoire et diminuer la consommation de morphiniques en postopératoire [14].

L'ibuprofène est l'AINS à recommander en première intention en pédiatrie. Le rapport de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) de 2012 précise qu'« aucun autre AINS n'a été suffisamment étudié en pédiatrie, en termes d'efficacité et de sécurité, pour être recommandé comme une alternative à l'ibuprofène ». La posologie recommandée est de 20 à 30 mg/kg/j par voie orale et pour une courte durée (48 à 72 h).

Après une adéno-amygdalectomie dans le cadre du SAHOS et en l'absence de facteurs de risque hémorragique, le traitement antalgique recommandé est l'association paracétamol et AINS [13]. Se pose néanmoins le problème de la durée de la prescription de l'ibuprofène (24 à 72 h recommandées) qui semble insuffisante pour la douleur postopératoire de l'amygdalectomie qui est en moyenne de 8 jours avec un maximum les 3 premiers jours. En cas de facteurs de risque hémorragique connu, on recommande un antalgique du palier 2 (tramadol) en association avec le paracétamol [14].

L'oxygénation postopératoire de l'enfant permet de diminuer l'intensité des épisodes hypoxiques mais ne prévient pas la survenue d'apnée–hypopnée. L'utilisation de la VNI est efficace sur ces épisodes d'apnée–hypopnée. La compliance à la technique est un élément indispensable pour une bonne efficacité. Aussi, chez l'enfant non habitué, cette technique peut être difficile à mettre en œuvre. Si la VNI est mise en place en préopératoire et acceptée par l'enfant, elle peut être proposée en SSPI rapidement après l'extubation, avec le masque et la machine habituelle de l'enfant [15].

Conclusion

Le syndrome d'apnées-hypopnées du sommeil est une pathologie rencontrée de plus en plus fréquemment en anesthésie pédiatrique. La prise en charge anesthésique repose sur des principes dont les objectifs sont de garantir la sécurité, tout en préservant le confort des patients. La première étape est le dépistage et l'appréciation de la gravité, avec la recherche d'un retentissement cardiovasculaire en cas de forme grave. La stratégie anesthésique per- et postopératoire dépendra de l'acte et des constatations de cette première étape. Pour le peropératoire, l'effort sera concentré sur le contrôle des voies aériennes, et le choix d'agents et de techniques limitant au maximum le risque de dépression respiratoire postopératoire. En postopératoire, il faudra mettre en œuvre, en plus de la surveillance habituelle, des moyens de surveillance permettant de détecter les complications les plus fréquentes, en particulier cardio-respiratoires. De plus, en cas de nécessité d'administration d'un dérivé morphinique, il faudra recourir au principe de titration. Enfin, en cas de forme grave, l'ambulatoire sera contre-indiqué et le patient devra bénéficier d'une surveillance postopératoire d'au moins 24 heures en salle de réveil ou en unité de surveillance continue.

Même devant une forme sévère, le bénéfice de la chirurgie reste supérieur aux risques anesthésiques à condition de s'entourer de toutes les précautions nécessaires. On ne peut que rappeler l'importance de la collaboration multidisciplinaire entre le médecin généraliste, le pédiatre, le chirurgien et l'anesthésiste.

Références

[1] Baugh RF, Archer SM, Mitchell RB. Clinical practice guideline : tonsillectomy in children. Otolaryngol Head Neck Surg 2011 ; 144 : S1–S30.

[2] Marcus CI, Brooks LJ, Draper KA. Diagnosis and management of childhood obstructive sleep apnea syndrom : clinical practice guideline. Pediatrics 2012 ; 130 : 576–84.

[3] Patino M, Sadhasivam S, Mahmoud. Obstructive sleep apnoea in children : perioperative considerations. British Journal of Anesthesia 2013 ; 111(S1) : i83–95.

[4] Schwengel DA, Sterni LM, Tunkel DE, et al. Perioperative management of children with obstructive sleep apnea. Anesth Analg 2009 ; 109 : 60–75.

[5] Benebbes-Lambert F, Salvi N, Orliaguet G. Anesthésie de l'enfant en ORL. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris) 2013 ; Vol. 10. Anesthésie-Réanimation, 36-618-A-50.

[6] Tait AR, Voepel-Lewis T, Christensen R, et al. The STBUR questionnaire for predicting perioperative respiratory adverse events in children at risk for sleep-disordered breathing. Paediatr Anaesth 2013 ; 23 : 510–6.

[7] Nixon GM, Kermack AS, Davis GM, et al. Planning adenotonsillectomy in children with obstructive sleep apnea : the role of avernight oximetry. Pediatrics 2004 ; 113 : e19–25.

[8] Robb PJ, Bew S, Kubba H, et al. Tonsillectomy and adenoidecvtomy in children with sleep related breathing disorders : consensus statement of a UK multidisciplinary workind party. Clin Otolaryngol 2009 ; 34 : 61–3.

[9] Hill CA, Litvak A, Canapari C. A pilot study to identify pre-and peri-operative risk factors for airway complications following adenotonsillectomy for treatment of severe pediatric OSA. Int J Pediatr Otorhinilaryngol 2011 ; 75 : 1385–90.

[10] Mahmoud M, Jung D, Salisbury S, et al. Effect of increasing depth of dexmedetomidine and propofol anesthesia on upper airway morphology in children and adolescents with obstructive sleep apnea. J Clin Anesth 2013 ; 25 : 529–41.

[11] Fernandes do Prado LB, Li X, Thompson R, et al. Body position and obstructive sleep apnea in children. Sleep 2002 ; 25 : 66–71.

[12] Pereira KD, Rathi NK, Fatakia A, et al. Body position and obstructive sleep apnea in 8–12-month-old infants. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2008 ; 72 : 897–900.

[13] Practice guidelines for the perioperative management of patients with obstructive sleep apnea : an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on perioperative management of patients with obstructive sleep apnea. Anesthesiology 2014 ; 120(2) : 268–86.

[14] Paganelli A, Ayari Khalfallah S, Brunaud A, et al. Groupe de travail de la SFORL. Recommandation de la SFORL sur la prise en charge de la douleur post-amygdalectomie chez l'adulte. Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale 2014 ; 131 : 211–6.

[15] Konstantinopoulou S, Gallagher P, Elden L, et al. Complications of adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea in school-aged children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015 ; 79 : 240–5.

Chapitre 10

Endoscopie sous sédation chez l'enfant

O. Gallet de Santerre, P. Fayoux

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Le traitement du syndrome d'apnées-hypopnées obstructives au cours du sommeil (SAHOS) repose, chez l'enfant, sur l'adéno-amygdalectomie. Dans la littérature, son efficacité varie de 50 à 90 % selon les critères de guérison choisis, cliniques ou polysomnographiques.

Une méta-analyse récente [1] intéressant 1079 enfants apnéiques opérés d'adéno-amygdalectomie et ayant tous bénéficié d'une polysomnographie pré- et postopératoire, retrouve un taux de guérison (index d'apnées–hypopnées ou IAH < 1/heure) de 59,8 %.

L'obstacle adéno-amygdalien n'est donc pas le seul impliqué dans la pathogenèse de cette maladie. Apprécier au mieux la nature et la topographie exacte du ou des obstacles anatomiques sur les voies aérodigestives supérieures (VADS) durant le sommeil devient un objectif fondamental dans le cadre du bilan préthérapeutique.

L'endoscopie des VADS sous sédation, communément appelée endoscopie des VADS sous sommeil induit (ESSI) ou endoscopie du sommeil (*drug induced sleep endoscopy* ou DISE), est à l'heure actuelle l'examen le plus fiable pour cette recherche et consiste à réaliser un bilan anatomique des VADS à l'aide d'un nasofibroscope.

Historique

L'ESSI a été décrite en premier chez l'adulte par Pringle et Croft en 1991 [2]. Les résultats ont été comparés à ceux obtenus lors d'un examen clinique « classique » chez des sujets éveillés avec en particulier la manœuvre de Muller. Les discordances entre les deux examens apparaissaient dans environ 40 % des cas.

En 2000, Myatt *et al.* [3] ont publié la première description chez l'enfant, sur 20 patients, tous apnéiques sévères, certains en échec d'adéno-amygdalectomie ou en situation d'intolérance de ventilation en pression positive continue (PPC) nocturne. Un second traitement, basé sur les constatations de l'ESSI, a permis d'améliorer l'IAH de 48 ± 15/h à 4,6 ± 4,5/h.

Validité de l'examen

Reproductibilité

Le spécialiste ORL utilise quotidiennement dans son cabinet un nasofibroscope. La courbe d'apprentissage pour réaliser ce geste au bloc opératoire sur un patient endormi est donc relativement rapide. Il conviendra cependant de bien assimiler la sémiologie anatomique spécifique à cet examen. Par ailleurs, une collaboration optimale avec l'équipe d'anesthésie est indispensable, le seuil de sédation à obtenir pour un examen efficace étant probablement le problème le plus délicat à appréhender.

Ces contraintes assimilées, la reproductibilité des analyses est de 80 à 90 % chez l'adulte.

Chez l'enfant, la reproductibilité est bonne : la comparaison en double aveugle par quatre spécialistes d'endoscopies réalisées en situation d'éveil et sous sédation, chez 28 apnéiques sévères en échec d'adéno-amygdalectomie, montre une bonne corrélation interindividuelle des résultats. La corrélation est particulièrement bonne au niveau du rhinopharynx, de la base de langue ou de la région supraglottique [4].

Fiabilité par rapport à la pathologie obstructive

La question de la reproductibilité sous sédation des caractéristiques du sommeil naturel se pose. Ce problème a été étudié à de multiples reprises chez l'adulte. Des études comparatives entre polysomnographie en « nuit naturelle » puis le lendemain sous sédation ne montrent pas de différences significatives sur le nombre d'apnées par heure, sur leur caractère obstructif, central ou mixte ou sur l'index de désaturation [5]. Cette donnée n'est pas disponible chez l'enfant.

Équivalence au sommeil naturel ?

Ces mêmes travaux ont également mesuré les caractéristiques électro-encéphalographiques et les hypnogrammes en sommeil induit. Sous propofol, il a été retrouvé une certaine rythmicité des stades de sommeil avec alternance de sommeil léger (stades 1 et 2) et profond (stade 3) dans des proportions proches du sommeil naturel.

En revanche, le sommeil paradoxal est absent. Ceci peut être un écueil majeur pour la réalisation d'une ESSI en cas de syndrome d'apnées apparaissant de façon majoritaire voire unique dans ce stade.

Comparaison aux données de l'examen clinique en phase d'éveil

Deux situations très différentes sont à envisager.

Chez l'enfant apnéique non traité

C'est la situation la plus fréquente pour laquelle la réflexion thérapeutique s'oriente rapidement vers l'indication d'une adéno-amygdalectomie. Comme il a été dit en préambule, cette intervention qui reste le traitement de référence est loin de donner un taux de réussite de 100 %. Une ESSI préalable peut-elle optimiser ce geste et dans quelle proportion ?

Appréciation de l'hypertrophie adéno-amygdalienne

Boudewins *et al.* [6] ont publié en 2014 une étude prospective unique portant sur 37 enfants apnéiques (IAH moyen : 9/h) en excluant tout cas de comorbidités et/ou de malformations craniofaciales. Sans surprise, l'obstacle adéno-amygdalien a été retrouvé de façon majoritaire mais non systématique (33 enfants soit 89 %). De plus, cet obstacle classique s'intégrait dans une pathologie plus globale avec atteinte multisite dans plus de la moitié des cas (56 %). Deux laryngomalacies (5 %) non perçues lors de l'examen clinique préalable ont été mises en évidence.

Au total, quatre enfants (11 %) n'ont finalement pas été opérés et réorientés vers des traitements non chirurgicaux, et parmi les 33 opérés, deux ont pu bénéficier d'une simple adénoïdectomie et deux autres d'une amygdalectomie isolée.

L'indication initiale d'adéno-amygdalectomie a donc été modifiée chez huit enfants (22 %).

La polysomnographie post-thérapeutique s'est révélée normale (IAH < 5) chez 35 enfants (91 %).

À la vue de ces résultats, les auteurs nous proposent une ESSI systématique avant toute intervention chirurgicale pour SAHOS.

Quante *et al.* [7], chez des enfants présentant une hypertrophie majeure des amygdales palatines (stade IV de Friedman), ne retrouvent une obstruction complète au niveau oropharyngé lors de l'ESSI que dans 71 % des cas. Cet examen a entraîné une modification de l'indication thérapeutique initiale dans 20 % des cas.

Ulualp [8], sur 82 enfants apnéiques sans comorbidités et non opérés, retrouve une obstruction oropharyngée partielle voire aucune obstruction dans 31 % des stades III et 14 % des stades IV de Friedman. À l'opposé, 50 % des stades I et 64 % des stades II, soit des amygdales considérées comme cliniquement normales, présentaient une obstruction complète au niveau de l'oropharynx.

L'évaluation de l'importance de l'hypertrophie amygdalienne clinique vigile, même si elle reste un élément incontournable dans le bilan étiologique d'un syndrome d'apnées chez l'enfant, n'est pas corrélée dans près d'un cas sur deux avec le site obstructif pendant le sommeil.

On peut avancer de nombreuses hypothèses pour expliquer cette différence :

- mauvaise appréciation de la partie profonde de l'amygdale ;
- difficulté de visualisation du pôle inférieur sur les aspects « piriformes » ;
- hypotonie des parois musculaires de la loge sans véritable hypertrophie, comme on le constate fréquemment chez l'adulte.

Mise en évidence d'autres sites obstructifs

Atteinte multisite

Chez des enfants apnéiques avant tout traitement, l'atteinte multisite est majoritaire, allant de 56 à 71 % des cas [6–8].

Les implications thérapeutiques sont en revanche plus difficiles à évaluer : faut-il traiter en particulier chirurgicalement tous les sites retrouvés à l'ESSI ou peut-on imaginer qu'un obstacle haut situé puisse, par effet Venturi, entraîner la formation d'obstacles sous-jacents non responsables de la maladie ? La question n'est pas résolue à l'heure actuelle et nécessitera dans l'avenir des études spécifiques.

Atteinte unisite

L'atteinte amygdalienne est l'atteinte unisite la plus fréquente. La laryngomalacie est la seconde atteinte unisite par ordre de fréquence. Elle est systématiquement recherchée : deux cas sur 37 pour Boudewins [6], deux sur 39 pour Truong [9], tous non diagnostiqués lors de l'examen clinique initial.

Pour Revell [10], la stratégie diagnostique d'une laryngomalacie est influencée par l'âge. Sur 77 enfants, la laryngomalacie a été retrouvée 26 fois ; sept seulement étaient prévisibles sur l'examen clinique éveillé, toutes chez des enfants de moins de 3 ans. Les 19 autres ont été découvertes lors de l'ESSI et correspondaient à des enfants plus âgés de 3 à 18 ans.

Chez l'enfant apnéique en échec d'un premier traitement par adéno-amygdalectomie

Dans ce cas, la chirurgie de référence n'ayant pas permis une guérison de la maladie apnéique, trouver la ou les causes de cet échec devient prioritaire.

Malheureusement, les études scientifiques bien conduites sur ce sujet sont encore peu nombreuses. Manickam [11],

dans une revue exhaustive de la littérature n'en retient que dix dont cinq seulement avec des résultats précis exprimés en pourcentage.

La proportion d'enfants présentant une comorbidité associée (trisomie 21, obésité, malformation craniofaciale) est dans ce groupe particulièrement importante, de 27 à 85 % [3, 9, 12, 13].

L'atteinte multisite est également majoritaire et touche plus de 80 % des enfants.

L'obstacle le plus fréquent se situe au niveau de la base de langue (80 %) avec dans la majorité de ces cas une hypertrophie des amygdales linguales.

Sont également retrouvés : une repousse adénoïdienne, une laryngomalacie ignorée cliniquement ou un collapsus des parois pharyngées latérales sans récidive amygdalienne, ces deux dernières anomalies étant principalement mises en évidence chez des enfants présentant une comorbidité [12].

Quand cela a été possible, une chirurgie à plusieurs niveaux centrée sur les obstacles retrouvés lors de l'ESSI a entraîné une amélioration clinique et polysomnographique, l'IAH passant de 15 ± 13/h à 8 ± 10/h [9]. La présence d'une comorbidité associée ne détériorait pas ce résultat.

Le type d'intervention employée variait selon l'obstacle avec une majorité de résections endoscopiques des amygdales linguales [9].

Au total, l'ESSI a toujours permis de retrouver le ou les obstacles anatomiques responsables du premier échec thérapeutique et a orienté l'indication du traitement de deuxième ligne avec des résultats sensibles sur la maladie apnéique résiduelle.

Réalisation pratique

L'ESSI nécessite une sédation ayant recours aux produits anesthésiants. Dans ce cadre, ce geste doit être réalisé dans une structure permettant la gestion d'une anesthésie générale chez l'enfant, ainsi que ses éventuelles complications. Ce geste ne peut donc être réalisé que dans un bloc opératoire, une salle d'endoscopie ou toute autre salle dédiée aux gestes sous anesthésie générale, en privilégiant un environnement adapté (calme, obscurité).

Le circuit du patient doit permettre l'accueil de l'enfant et de sa famille, ainsi qu'une structure offrant une surveillance post-anesthésique adaptée. L'ESSI est un acte réalisable en ambulatoire, auquel s'appliquent les contre-indications habituelles de l'anesthésie ambulatoire chez l'enfant. En cas de réalisation d'un geste chirurgical sur les voies respiratoires durant la même anesthésie ou de comorbidité importante, la surveillance postopératoire pourra nécessiter une hospitalisation conventionnelle.

Matériel

Chez l'enfant, il est recommandé d'utiliser un nasofibroscope de petit diamètre (2,2 à 2,5 mm) afin de réduire la stimulation nociceptive lors de l'introduction dans la fosse nasale. L'examen est néanmoins réalisable chez l'enfant avec un fibroscope de 3,5 mm de diamètre [8].

Une colonne vidéo avec enregistreur optimise l'examen en permettant une relecture des images ainsi que la réalisation de mesures de proportionnalité et de rapport entre les différentes structures anatomiques. Ces mesures peuvent être utiles pour quantifier l'obstruction en fonction de la classification qui sera utilisée.

Protocole d'anesthésie

Préparation locale

L'utilisation des anesthésiques locaux (Xylocaïne®) doit être évitée, la disparition de la sensibilité de la muqueuse pharyngolaryngée pouvant modifier les résultats de l'ESSI. Si cela reste nécessaire en raison d'une introduction potentiellement douloureuse du fibroscope, notamment en cas de déformation des structures intranasales, le recours à des pulvériseurs de microparticules, de type LMA Mad-nasal®, doit être privilégié afin de réduire les retombées pharyngées par « effet goutte ».

Les vasoconstricteurs sont contre-indiqués avant 15 ans et ne peuvent être utilisés.

Une désinfection rhinopharyngée avant l'induction peut être utile en cas d'encombrement rhinopharyngé, afin d'améliorer la qualité de l'examen.

L'utilisation d'atropinique en vue de réduire la sécrétion salivaire n'est pas recommandée compte tenu de leur action cardiovasculaire pouvant interférer avec l'examen.

Protocole d'anesthésie

L'objectif est d'obtenir des conditions de sommeil avec maintien d'une ventilation spontanée se rapprochant du sommeil physiologique. Cependant, il n'existe aucun consensus sur les modalités de cette sédation chez l'enfant.

La surveillance cardiorespiratoire durant l'examen est réalisée selon les recommandations de l'anesthésie pédiatrique et doit comporter au minimum un enregistrement du rythme cardiaque, de la saturation, de la tension artérielle, et de la pression partielle en dioxyde de carbone (PCO_2) expirée.

Chez l'enfant, il est généralement préférable de mettre en place la voie veineuse après induction inhalatoire au protoxyde d'azote et/ou au sevoflurane.

L'examen est réalisé en décubitus dorsal, la tête en position neutre. Bien qu'aucune étude n'ait été réalisée chez l'enfant, il est vraisemblable que la position de la tête ou du corps, comme chez l'adulte, puisse modifier les résultats des observations relevées durant l'examen [14].

La sédation peut ensuite être maintenue par voie inhalatoire, ce qui nécessite l'utilisation d'un masque spécifique permettant le passage du fibroscope et qui expose à un moins bon contrôle du niveau de sédation [3]. Habituellement, il est plutôt préconisé, dans les études pédiatriques, d'entretenir l'anesthésie par voie intraveineuse, pour laquelle plusieurs molécules ou protocoles sont proposés.

Le midazolam à la dose de 0,5 mg/kg a été utilisé, notamment en prémédication ou induction [8]. L'anesthésie est ensuite maintenue soit par du propofol, le plus souvent administré à la dose 1 mg/kg en bolus, suivi par une administration à la seringue auto-pousseuse (SAP) de 200–300 µg/kg/min, ou par des injections successives de bolus de 1 à 2 mg en adaptant le rythme au niveau de sédation [6, 9, 12, 13].

Certains auteurs proposent d'entretenir l'anesthésie à la dexmédétomidine, qui aurait l'avantage d'être moins dépresseur respiratoire et de réduire le risque d'hypoxie–hypercapnie durant l'examen [8]. Néanmoins, ce produit n'a pour l'instant pas d'autorisation de mise sur le marché (AMM) en France chez l'enfant et reste réservé à la sédation de l'adulte en réanimation.

L'association du rémifentanil au propofol ou à la dexmédétomidine ne semble pas apporter de bénéfice au niveau de la sédation mais majore le risque de désaturation [9].

L'anesthésie est idéalement ajustée de façon à maintenir une ventilation spontanée efficace sans obtenir de réponse à la stimulation vocale d'intensité normale [12]. L'évaluation de la profondeur de l'anesthésie par des procédés plus élaborés, tel que l'analyse bispectrale (BIS) ne présente pas d'intérêt pour une intervention aussi courte [13].

Selon la tolérance respiratoire, un enrichissement en oxygène doit être associé, notamment en cas de SAHOS sévère [6–9]. Cet enrichissement peut être délivré soit par une tubulure mise à proximité des voies respiratoires mais dont le débit ou la position ne doit pas induire de pression positive expiratoire dans ces dernières, soit par l'utilisation d'un masque spécifique à l'endoscopie dont le maintien sur le visage ne doit pas induire de modifications des structures anatomiques.

Classification

Il n'y a pas, à l'heure actuelle, de recommandations nationales ou internationales concernant une classification des anomalies anatomiques mises en évidence lors d'une endoscopie sous sommeil induit.

Une conférence européenne récente [15] n'a pas dégagé de consensus mais a répertorié les éléments nécessaires devant être notés :

- le ou les sièges de l'obstruction ;
- le degré de l'obstruction ;
- le type de l'obstruction.

Plusieurs systèmes répondent à ce cahier des charges. Chez l'adulte, la classification américaine VOTE est la plus utilisée pour le moment, malgré ses imperfections [16]. Elle décrit :

- quatre niveaux d'obstacle : **V**élopharynx, **O**ropharynx, base de langue (***T**ongue base*) et **É**piglotte ;
- trois niveaux d'obstruction : 0 = pas d'obstruction, 1 = obstruction partielle, 2 = obstruction complète ;
- trois types d'obstruction : antéropostérieur, latéral, circonférentiel.

Malheureusement, elle n'est pas suffisamment complète pour être utilisée chez l'enfant.

Certains auteurs [4–12] la renforcent en ajoutant :

- en haut, le degré d'obstruction nasale par hypertrophie turbinale inférieure et le nasopharynx avec présence ou repousse de végétations adénoïdes ;
- en bas, la présence d'une laryngomalacie, indépendante d'une atteinte purement épiglottique.

L'analyse de l'obstruction nasale ne semble pas cependant nécessaire, car l'ESSI n'apporte pas de renseignements supplémentaires à l'examen clinique de départ de l'enfant réveillé.

Chan [17] différencie au niveau basilingual la simple hypertrophie des amygdales linguales de la bascule postérieure du massif musculaire. En revanche, il propose une seule appellation «supraglottique» qui inclut deux entités anatomiques différentes, l'épiglotte et la laryngomalacie!

La description idéale n'existe donc pas; il convient de noter :

1. tous les niveaux d'obstacle possible avec de haut en bas, le nasopharynx (végétations adénoïdes), le vélopharynx, l'oropharynx avec les amygdales palatines, le pharynx rétro-basilingual avec deux entités différentes (massif musculaire ou hypertrophie des amygdales linguales), l'épiglotte, le larynx supraglottique avec la laryngomalacie;
2. l'importance de l'obstacle, soit en pourcentage (0 %, 1–50 %, 51–99 %, 100 %), soit plus simplement en partiel ou total (0, 1 ou 2);
3. le type d'obstruction, antéropostérieur, latéral ou circonférentiel.

Les vidéos e.10.1 à 10.4 du Pr Fayoux (Lille) peuvent être visualisées dans le supplément du rapport pour exercer vos talents diagnostiques.

Indications

L'ESSI, en permettant de mettre en évidence le ou les obstacles anatomiques, statiques ou dynamiques, responsables de la maladie apnéique est un examen essentiel dans l'indication thérapeutique. Elle se situe clairement après l'étape diagnostique réalisée grâce aux examens cliniques et polygraphiques ou polysomnographiques.

Cet examen permet d'orienter le choix du traitement optimal en particulier si l'option chirurgicale est envisagée. En effet, si l'état du malade justifie d'emblée la mise en place d'une ventilation nocturne en pression continue (SAHOS sévère, comorbidités importantes…), l'ESSI n'a pas sa place du moins dans un premier temps; elle peut être utile plus tard en cas de rares échecs de ce traitement afin d'en trouver la cause.

Faut-il la proposer avant toute intervention chirurgicale en particulier du type adéno-amygdalectomie? Certains auteurs le préconisent [6-10] même chez l'enfant sans comorbidités, en prenant pour argument que dans 15 à 20 % des cas, cet examen a permis de modifier l'indication chirurgicale voire de la supprimer.

Revell [10], comme nous l'avons déjà vu, ajoute le critère d'âge puisqu'il propose l'ESSI après 3 ans, âge à partir duquel, selon lui, le taux de laryngomalacies «occultes» augmente sensiblement.

Cette attitude très interventionniste peut paraître excessive, puisque l'atteinte unisite au niveau prévisible adéno-amygdalien est retrouvée dans près de 90 % des cas. En outre, si l'examen clinique préalable confirme une hypertrophie tissulaire de stade III ou IV, l'indication d'adéno-amygdalectomie peut être posée sans grand risque d'échec et sans rajouter l'iatrogénie d'un geste endoscopique, même si celle-ci est modeste.

Le problème est plus délicat chez les enfants présentant des comorbidités (trisomie 21, obésité, malformation craniofaciale, etc.). Dans ces cas, l'atteinte multisite à l'ESSI et le taux d'échec après adéno-amygdalectomie sont plus importants et pourraient justifier d'un recours systématique à l'endoscopie sous sommeil induit.

Malheureusement, il n'y a pas de preuve, dans la littérature scientifique de ces 30 dernières années, qu'un traitement chirurgical simultané de plusieurs sites retrouvés à l'ESSI améliorerait le résultat thérapeutique final [18].

La discussion est moins polémique dans le cadre d'enfants en échec d'adéno-amygdalectomie. Il semble s'agir de la meilleure indication actuelle de l'ESSI, afin d'orienter un deuxième choix thérapeutique optimal.

Liste des compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans le texte par un picto «e». Ils proposent des vidéos. Pour voir ces vidéos, scannez le flashcode correspondant à l'aide de votre smartphone ou de votre tablette, ou connectez-vous sur http://www.em-consulte.com/e-complements/475214 et suivez les instructions.

Vidéo e.10.1

Obstruction des amygdales palatines.
Source : Pr P. Fayoux, CHU Lille.



Vidéo e.10.2

Obstruction vélopharyngée.
Source : Pr P. Fayoux, CHU Lille.



Vidéo e.10.3

Obstruction de la base de langue.
Source : Pr P. Fayoux, CHU Lille.



Vidéo e.10.4

Amygdales, base de langue et larynx.
Source : Pr P. Fayoux, CHU Lille.



Références

[1] Friedman M, Wilson M, Lin HC, et al. Updated systematic review of tonsillectomy and adenoidectomy for treatment of pediatric obstructive sleep apnea/hypopnea syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 2009; 140(6) : 800–8.

[2] Pringle MB, Croft CB. A comparison of sleep nasendoscopy and the Muller manœuvre. Clin Otolaryngol 1991; 16 : 559–62.

[3] Myatt HM, Beckenham EJ. The use of diagnostic sleep nasendoscopy in the management of children with complex upper airway obstruction. Clin Otolaryngol Allied Sci 2000; 25 : 200–8.

[4] Fishman G, Zemel M, DeRowe A, et al. Koltai Fiber-optic sleep endoscopy in children with persistent obstructive sleep apnea interobserver correlation and comparison with awake endoscopy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2013; 77 : 752–5.

[5] Fabio A, Rabelo W, Kupper DS, et al. Polysomnographic evaluation of propofol-induced sleep in patients with respiratory sleep disorders and controls. Laryngoscope 2013; 123 : 2300–5.

[6] Boudewyns A, Verhulst S, Maris M, et al. Drug-induced sedation endoscopy in pediatric obstructive sleep apnea syndrome. Sleep Med 2014; 15 : 1526–31.

[7] Quante M, Merkenschlager A, Kiess W, et al. The impact of sleep endoscopy for obstructive sleep-disordered breathing in children and adolescents. Laryngorhinootologie 2014; 93(12) : 831–9.

[8] Ulualp SO, Szmuk P. Drug-induced sleep endoscopy for upper airway evaluation in children with obstructive sleep apnea. Laryngoscope 2013; 123 : 292–7.

[9] Truong MT, Wooa VG, Koltai PJ. Sleep endoscopy as a diagnostic tool in pediatric obstructive sleep apnea. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2012; 76 : 722–7.

[10] Revel SM, Clark WD. Late-onset laryngomalacia : a cause of pediatric obstructive sleep apnea. International of Pediatric Otolaryngology 2011; 75(2) : 231–8.

[11] Manickam PV, Shott SR, Boss EF, et al. Systematic review of site of obstruction identification and non-cpap treatment options for children with persistent pediatric obstructive sleep apnea. Laryngoscope 20156; 126 : 491-500

[12] Durr ML, Meyer AK, Kezirian EJ, et al. Drug-induced sleep endoscopy in persistent pediatric sleep-disordered breathing after adenotonsillectomy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2012; 138(7) : 638–43.

[13] Wootten CT, Chinnadurai S, Goudy SL. Beyond adenotonsillectomy : outcomes of sleep endoscopy-directed treatments in pediatric obstructive sleep apnea. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2014; 78 : 1158–62.

[14] Lee CH, Kim DK, Young Kim SY, et al. changes in site of obstruction in obstructive sleep apnea patients according to sleep position : a DISE study. Laryngoscope 2015; 125(1) : 248–54.

[15] De Vito A, Carrasco Llatas M, Vanni A, et al. European position paper on drug-induced sedation endoscopy (DISE). Sleep Breath 2014; 18 : 453–65.

[16] Kezirian EJ, Winfried Hohenhorst W, de Vries N. Drug-induced sleep endoscopy : the VOTE classification. Eur Arch Otorhinolaryngol 2011; 268 : 1233–6.

[17] Chan DK, Liming BJ, Horn DL, et al. A new scoring system for upper airway pediatric sleep endoscopy. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2014; 140(7) : 595–602.

[18] Galluzzi F, Pignataro L, Gaini RM, et al. Drug Induced sleep endoscopy in the decision-making process of children with obstructive sleep apnea. Sleep Med 2015; 16 : 331–5.

Vidéo e.10.1

Obstruction des amygdales palatines.
Source : Pr P. Fayoux, CHU Lille.

http://www.em-consulte.com/emmflash/475214/emm017.mp4/

Vidéo e.10.2

Obstruction vélopharyngée.
Source : Pr P. Fayoux, CHU Lille.

http://www.em-consulte.com/emmflash/475214/emm117.mp4/

Vidéo e.10.3

Obstruction de la base de langue.
Source : Pr P. Fayoux, CHU Lille.

http://www.em-consulte.com/emmflash/475214/emm214.mp4/

Vidéo e.10.4

Amygdales, base de langue et larynx.
Source : Pr P. Fayoux, CHU Lille.

http://www.em-consulte.com/emmflash/475214/emm314.mp4/

Chapitre 11

Chirurgie d'amygdalectomie et/ou adénoïdectomie des troubles respiratoires obstructifs du sommeil

Précautions en cas de syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil connu et place de l'ambulatoire

J. Briffod, F. Denoyelle

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

L'adéno-amygdalectomie est le traitement chirurgical de référence des troubles respiratoires obstructifs du sommeil (TROS) de l'enfant en cas d'hypertrophie adéno-amygdalienne, y compris chez l'enfant obèse. Cependant cette chirurgie n'est pas dénuée de risques et relève d'une décision opératoire parfois complexe qui se retrouve au cœur d'un paradoxe. En effet, notre société, évoluant vers un moindre risque (principe de précaution) et une judiciarisation croissante des actes médicaux et chirurgicaux, se trouve confrontée à une autre tendance de fond : la quête d'une amélioration constante de la qualité de vie.

Le développement récent de nouvelles techniques permettant une chirurgie partielle des amygdales pourrait modifier notre approche chirurgicale favorisant la prise en charge ambulatoire car associée à des suites opératoires plus simples en termes de risque douloureux et hémorragique. Elle pourrait cependant conduire à plus de récidives de TROS en postopératoire.

Indications

La décision opératoire repose sur un faisceau d'arguments cliniques, et parfois paracliniques notamment somnographiques, intégrant l'altération du sommeil de l'enfant, le retentissement diurne, les complications déjà présentes, mais également l'évolution des symptômes ainsi que l'inquiétude des parents et leur acceptation du risque lié à la chirurgie.

En pratique, quatre situations cliniques se rencontrent le plus souvent.

La première concerne les enfants qui ronflent avec une respiration buccale sans signes associés en faveur de troubles du sommeil. En cas d'hypertrophie des végétations seule, l'adénoïdectomie peut être proposée après une période de surveillance si la symptomatologie est récente. En cas d'hypertrophie amygdalienne, l'amygdalectomie peut être discutée compte tenu de la balance bénéfice/risque. Les antileucotriènes (montélukast) en intranasal dans les études américaines [1] et/ou les anti-inflammatoires stéroïdiens locaux associés au montélukast *per os* [2] ont montré leur efficacité dans des études randomisées contre placebo sur les syndromes d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) légers. Un traitement associant montélukast *per os* et corticostéroïdes en spray nasal peut être proposé dans ces formes. En France, le montélukast *per os* n'a l'autorisation de mise sur le marché (AMM) que pour l'asthme de l'enfant.

La deuxième situation clinique regroupe les enfants ayant un ronflement associé à des signes majeurs d'obstruction engendrant une inquiétude des parents. Si le tableau clinique est concordant entre les signes cliniques et l'hypertrophie adéno-amygdalienne et qu'il existe un retentissement clinique important tel qu'une cassure de la courbe de poids et/ou une fatigue diurne et/ou des difficultés scolaires, il paraît tout à fait licite de proposer l'adéno-amygdalectomie uniquement sur des arguments cliniques.

La troisième situation est de loin la plus complexe. L'enfant a un ronflement mais n'a pas un cortège de signes obstructifs suffisants pour prendre une décision opératoire. Au vu de la dernière publication de la cohorte CHAT mettant en évidence une amélioration spontanée des SAHOS modérés à légers dans 46 % des cas au bout de 6 mois, il apparaît qu'une attitude attentiste soit raisonnable pour apprécier l'évolution [3].

Un traitement par corticostéroïdes locaux et montélukast *per os* peut être entrepris, dans le cadre de l'autorisation de prescription, ceux-ci ayant démontré leur efficacité dans le SAHOS léger et modéré [1, 2]. Une évaluation entre 3 et 6 mois permet d'apprécier l'évolution de la symptomatologie aidée éventuellement par la remise aux parents d'un questionnaire afin de les sensibiliser au sommeil de leur enfant. En cas d'amélioration de la symptomatologie, la surveillance sera poursuivie.

En cas de persistance ou d'aggravation de la symptomatologie, les critères de décision en faveur de la chirurgie restent discutés. Hans *et al.* [4] proposent, par exemple, d'envisager l'intervention si quatre signes obstructifs sont présents parmi des signes nocturnes (ronflement, pause respiratoire, sueurs, nycturie, parasomnie, sommeil agité), des signes au réveil (difficultés de réveils, irritabilité, céphalées, anorexie au petit-déjeuner) ou des signes diurnes (respiration buccale, asthénie, troubles de l'attention, hyperactivité). Si la décision chirurgicale reste difficile ou les symptômes peu francs, un enregistrement du sommeil de type I ou II apporte des informations concernant la qualité du sommeil de l'enfant qui sont une aide non négligeable à la décision. Mais celle-ci doit être fondée sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques incluant l'architecture du sommeil et/ou les épisodes de désaturations ou d'hypercapnie et pas uniquement sur l'indice d'apnée–hypopnée obstructif (IAHO).

Enfin, la quatrième situation clinique est difficilement systématisable, car elle regroupe les enfants ayant des comorbidités ou des facteurs de risque type malformation craniofaciale, maladies neuromusculaires, trisomie 21 ou de surcharge (obésité, mucopolysaccharidose), qui nécessitent un traitement individualisé et multidisciplinaire.

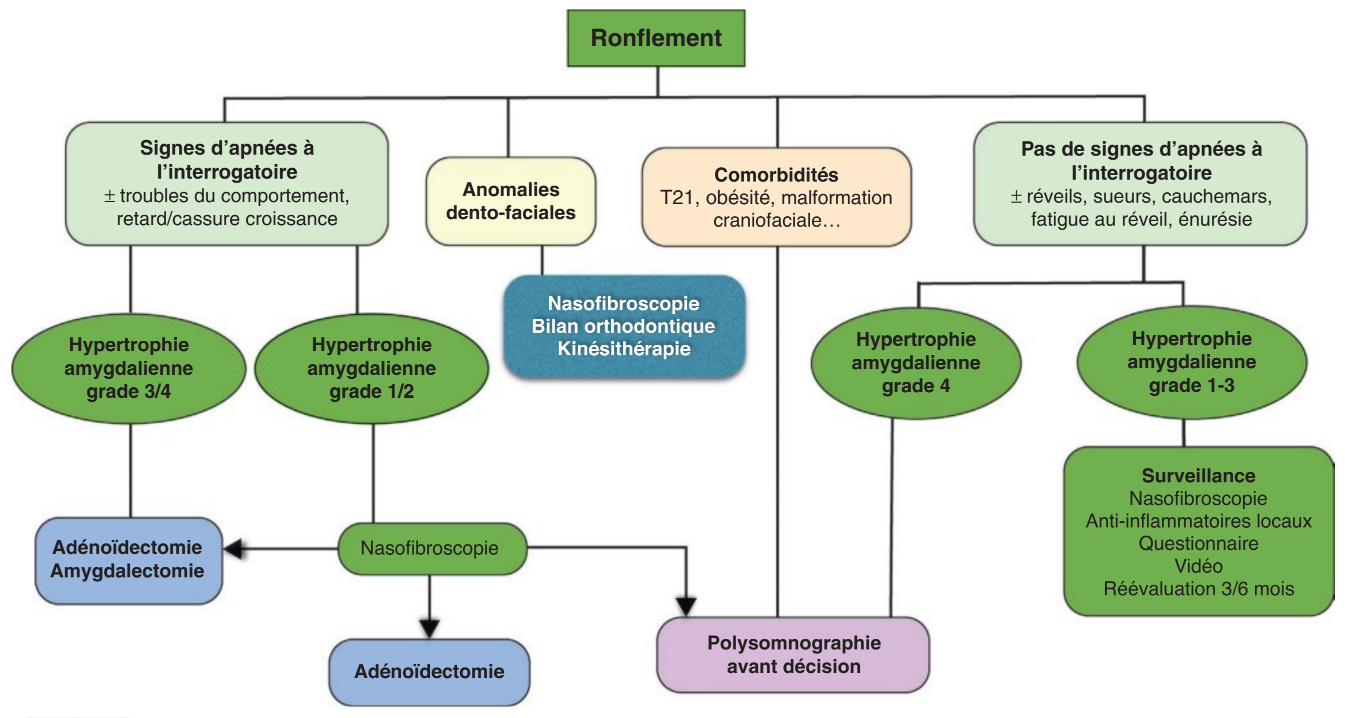


Figure 11.1

Proposition d'arbre diagnostique.

Source : d'après J. Briffod.

La conduite à tenir dans ces différentes situations est résumée sur la figure 11.1.

Bilan et précautions préopératoires

Les principales précautions visent à détecter et prévenir d'une part, un trouble de l'hémostase qui nécessiterait éventuellement de revoir l'indication ou les modalités thérapeutiques et d'autre part, un SAHOS sévère qui serait une contre-indication à l'ambulatoire ou justifierait une surveillance en unité de soins intensifs.

Détection des troubles de l'hémostase

L'évaluation préopératoire du risque hémorragique a fait l'objet de recommandations par l'Association des anesthésistes réanimateurs pédiatriques d'expression française (ADARPEF) en 2008 [5] et repose sur un interrogatoire précis à la recherche d'antécédents personnels et/ou familiaux suggérant une anomalie de l'hémostase, et sur un examen clinique recherchant une symptomatologie hémorragique.

En cas d'antécédents personnels ou familiaux d'hémorragie connus ou suspectés, ou lorsque l'évaluation préopératoire ne peut être considérée comme fiable, notamment chez l'enfant de moins de 3 ans, une étude de l'hémostase doit être réalisée. Les résultats de cette étude initiale, s'ils restent anormaux après contrôle, doivent être discutés avec un spécialiste de l'hémostase afin de déterminer l'opportunité d'une étude plus approfondie.

Si des examens d'hémostase sont prescrits, le temps de céphaline avec activateur et la numération plaquettaire sont les tests les plus utiles.

Chez l'enfant de plus de 3 ans, lorsque l'évaluation clinique préopératoire ne dépiste pas de risque hémorragique anormal, l'étude systématique de l'hémostase ne s'impose pas.

La prescription d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) ou d'aspirine 10 jours avant l'intervention doit être évitée.

Précautions concernant la sévérité du syndrome d'apnées obstructives du sommeil

Ce paragraphe ne sera pas détaillé, faisant l'objet du chapitre 4. En résumé, les indications de polysomnographie recommandées par la Société française d'ORL (SFORL) en

2009 [6] en cas d'hypertrophie amygdalienne avant amygdalectomie sont :

- discordance entre la symptomatologie et l'examen clinique;
- sucpicion de SAHOS sévère (si le délai de l'examen est compatible avec la nécessité d'une chirurgie rapide);
- malformation craniofaciale ou des voies aériennes supérieures (VAS), maladie neuromusculaire avec hypotonie pharyngée, signes d'insuffisance cardiaque droite et d'hypertension artérielle pulmonaire, obésité morbide, maladie métabolique avec infiltration du tissu conjonctif sous-muqueux des VAS, maladie respiratoire à type d'infection récente des voies aériennes supérieures ou inférieures avec hyperréactivité bronchique;
- anomalie de l'hémostase.

Autres précautions

En cas d'indication d'adénoïdectomie seule, une nasofibroscopie préopératoire doit être réalisée pour objectiver l'hypertrophie adénoïdienne. Parfois, en cas de patient trop opposant ou de filière nasale trop étroite (déviation de cloison, rhinite obstructive), la fibroscopie ne peut être réalisée : on pourra s'aider alors d'une imagerie.

En cas d'hypertrophie amygdalienne patente, l'évaluation du volume adénoïdien pourra se faire pendant l'intervention.

L'examen du voile du palais à la recherche d'une bifidité de la luette ou d'une fente sous-muqueuse est toujours nécessaire compte tenu du risque d'insuffisance vélaire, en cas d'adénoïdectomie et/ou d'amygdalectomie. En cas d'insuffisance vélopalatine clinique préopératoire, l'adénoïdectomie est contre-indiquée, le TROS doit être réévalué par un enregistrement du sommeil de type I ou II, et un traitement médical peut être proposé. Si les amygdales participent à l'obstruction, une amygdalectomie seule peut être proposée en favorisant une technique intracapsulaire pour éviter la dissection des piliers amygdaliens.

Place de l'ambulatoire

La grande majorité des adénoïdectomies (> 90 %) est effectuée en France en chirurgie ambulatoire.

L'amygdalectomie ou l'amygdalectomie avec adénoïdectomie pour TROS peut être réalisée en chirurgie ambulatoire, en respectant d'une part les critères généraux d'éligibilité et de contre-indication à la chirurgie ambulatoire chez l'enfant (encadré 11.1), d'autre part des critères d'éligibilité et de sortie propres à l'amygdalectomie (encadré 11.2).

ENCADRÉ 11.1 Critères généraux d'éligibilité et de contre-indication à la chirurgie ambulatoire chez l'enfant

Réalisation dans une structure de soins

Réalisation dans une structure de soins répondant aux obligations imposées par le Code de Santé publique (articles D. 6124-302 à 305).

Respect de critères familiaux et sociaux*

- Si le retour a lieu en voiture particulière, la présence de deux adultes (dont un des deux parents ou le tuteur légal) est nécessaire.
- Les parents doivent pouvoir rejoindre à tout moment un centre chirurgical susceptible de prendre le patient en charge dans un délai de 1 heure environ, même s'il ne s'agit pas du centre ayant réalisé l'intervention.
- Les parents doivent disposer du téléphone pour pouvoir joindre le centre « 15 » à tout moment ou être joints par l'équipe soignante.
- Il y a contre-indication à l'ambulatoire en cas de :
  - inadaptation des conditions de transport pour le retour à domicile;
  - durée du retour inappropriée à la nature de l'intervention (1 h);
  - inadaptation des conditions de surveillance après le retour à domicile : niveaux linguistiques et de compréhension des parents insuffisants pour permettre une bonne compréhension des explications, consignes, prescriptions, conversations téléphoniques avec des équipes soignantes; structure, organisation, emploi du temps et conditions d'hébergement familiaux jugés incompatibles avec une prise en charge ambulatoire pour des raisons de sécurité ou d'hygiène; domiciliation à plus de 1 heure d'un centre de soins apte à prendre en charge d'éventuelles complications postopératoires.

Critères d'éligibilité liés au patient*

- ASA 1 ou 2 (classification ASA de l'*American Association of Anesthesiology*).
- Absence de comorbidités majorant le risque de complications respiratoires : malformation craniofaciale ou des VAS, maladie neuromusculaire avec hypotonie pharyngée, signes d'insuffisance cardiaque droite et d'hypertension artérielle pulmonaire, obésité morbide, maladie métabolique avec infiltration du tissu conjonctif sous-muqueux des VAS, maladie respiratoire à type d'infection récente des voies aériennes supérieures ou inférieures avec hyperréactivité bronchique, anomalie de l'hémostase.

* Critères se référant à la recommandation 2008 sur la chirurgie ambulatoire de l'enfant de l'ADARPEF [5].

ENCADRÉ 11.2 Critères d'éligibilité et de sortie propres à l'amygdalectomie

Critères d'éligibilité propres à l'amygdalectomie*

- Âge : il doit être supérieur à 3 ans.
- Sévérité du SAHOS : la difficulté d'appréciation de ce critère est liée au fait que la polysomnographie n'est pas (et ne peut pas faute de centres spécialisés en nombre suffisant) être réalisée en routine et reste réservée à des cas particuliers. En pratique, il est difficile de diagnostiquer avec certitude un SAHOS sévère en l'absence de critères cliniques précis et de polysomnographie systématique dans les TROS de l'enfant. Il faut donc se fier également au contexte clinique. Une prise en charge ambulatoire sera récusée notamment si l'enfant paraît très fatigué, si les parents décrivent des apnées fréquentes et durables, s'il existe un retard pondéral important ou une pathologie sévère sous-jacente.

Critères de sortie**

- Les loges amygdaliennes sont exsangues à l'examen pharyngé à 6 heures postopératoires.
- La douleur est contrôlée : évaluation visuelle analogique (EVA) < 4.
- Il n'existe pas de nausées ou vomissements postopératoires.
- La température est inférieure à 38 °C.
- Les parents (ou accompagnants et/ou personnes de confiance) ont bien compris l'information concernant la surveillance de leur enfant à domicile.
- Sortie signée par le chirurgien ou l'anesthésiste.

* Critères définis par les recommandations de pratique clinique 2009 de la Société française d'ORL : *L'amygdalectomie de l'enfant* [7].
** Recommandation de pratique clinique 2014 de la Société française d'ORL : *La prise en charge de la douleur dans le cadre de l'amygdalectomie de l'enfant et de l'adulte* [8].

Technique

Adénoïdectomie

Elle s'effectue classiquement à la curette par voie buccale. Le contrôle à l'optique avec résection des végétations au microdébrideur peut être utile en particulier en cas de végétations choanales ou d'une récidive après une première adénoïdectomie.

Amygdalectomie extracapsulaire

C'est la technique d'amygdalectomie la plus pratiquée. En France, la seule technique d'amygdalectomie cotée par la Caisse d'assurance maladie est l'amygdalectomie en dissection (extracapulaire), avec protection des voies aériennes (intubation trachéale ou masque laryngé).

L'amygdalectomie extracapsulaire emporte l'amygdale en bloc avec sa capsule, exposant les muscles de la loge amygdalienne.

Il peut s'agir de techniques dites « froides » (dissection aux instruments froids ou serre-nœud, tamponnement des loges), de dissection suivie de diathermie bipolaire, ou de dissection en diathermie monopolaire.

Amygdalectomie intracapsulaire ou résection amygdalienne subtotale

Ce type d'intervention, appelé en anglais *subtotal/intracapsular/partial tonsillectomy* ou *tonsillotomy*, a pour principe de retirer le tissu hypertrophique qui dépasse le plan des piliers, en respectant une lame de tissu amygdalien pour protéger la capsule. L'amygdalectomie intracapsulaire est de plus en plus réalisée dans les pays industrialisés, en raison des bénéfices sur la douleur et l'hémorragie (voir ci-dessous), malgré un coût élevé lié à l'utilisation d'instruments spéciaux. Plusieurs types d'instrumentation peuvent être utilisés. Dans la méta-analyse de Windfuhr [9], sur plus de 5 000 patients, le microdébrideur est le plus utilisé (77 %), suivi des techniques de radiofréquence haute fréquence ou basse fréquence (coblation), et des ciseaux et pinces bipolaires. D'autres systèmes comme le laser ou l'ultracision parfois décrits restent peu utilisés dans cette indication.

La technique opératoire est similaire, quel que soit l'instrument utilisé :

- sous-intubation orotrachéale permettant de libérer le cavum en cas d'adénoïdectomie associée ;
- exposition de la région opératoire ;
- résection amygdalienne respectant une lame de tissu amygdalien résiduel au fond des loges ainsi que la capsule amygdalienne ;
- contrôle soigneux de l'hémostase de la zone cruentée, compression, éventuelle coagulation bipolaire ;
- amygdalectomie controlatérale selon la même technique ;
- adénoïdectomie éventuellement ;
- vérification de l'hémostase.

Effets indésirables, complications

En France, on déplore un à deux décès après amygdalectomie par an, la moitié par hémorragie et la moitié par obstruction des voies aériennes ou troubles ioniques, soit un taux de décès de 1/50 000 [10].

Dans l'étude de Windfuhr [11] sur 67 articles analysés, le taux de décès varie de 1/7132 à 1/170 000, presque toujours par hémorragie secondaire et le plus souvent après plusieurs épisodes de saignement.

L'hémorragie et la douleur postopératoire sont les deux complications majeures de l'amygdalectomie quelle que soit la technique utilisée.

Hémorragie postopératoire

Elle peut être primaire (dans les 24 premières heures) ou secondaire avec un pic d'incidence entre le 5e et le 8e jour mais pouvant se prolonger jusqu'à 2 à 3 semaines postopératoires.

L'incidence après amygdalectomie totale est de l'ordre de 5 % dans les différentes études. Cette incidence varie avec la technique utilisée. Lowe *et al.*, en 2007 [12], ont colligé prospectivement les complications postopératoires de 33 921 amygdalectomies totales en dissection sur 14 mois. Le taux de saignement primaire variait de 0,4 % en diathermie bipolaire à 1,1 % en diathermie monopolaire. Le taux de saignement secondaire variait de 1 % (tamponnement par technique froide) à 5,5 % (hémostase monopolaire).

La plus large cohorte analysée est celle de Hultcrantz *et al.* [13]. Cet article rapporte les données du *National Tonsil Surgery Register* en Suède, concernant les amygdalectomies pour hypertrophie amygdalienne chez l'enfant de 1 à 15 ans. Parmi les 10 826 enfants correspondant à ces critères, 64 % avaient été opérés d'amygdalectomie totale ± adénoïdectomie, 36 % de réduction amygdalienne subtotale (appelée ici tonsillotomie) ± adénoïdectomie.

- Les saignements primaires étaient significativement plus faibles dans le groupe tonsillotomie :
- 3/1079 (0,3 %) *versus* 20/1087 (1,8 %), p = 0,0005 pour la chirurgie des amygdales seules ;
- 72/5802 (1,2 %) *versus* 54/2858 (1,9 %), p = 0,0252 avec adénoïdectomie associée.
- Les saignements secondaires étaient aussi significativement plus faibles dans le groupe tonsillotomie :
- 5/743 (0,7 %) *versus* 45/774 (5,8 %), p < 0,0001 pour la chirurgie des amygdales seules ;
- 32/4042 (0,8 %) *versus* 73/1961 (3,7 %), p < 0,0001 avec adénoïdectomie associée.

Tenant compte de ces résultats et à la suite de la publication de plusieurs décès survenus après amygdalectomie dans leur pays (Sarny *et al.* [14] rapportant les décès de cinq enfants de moins de 6 ans après amygdalectomie en Autriche en 2006 et 2007), les ORL autrichiens ont fait évoluer leurs pratiques vers l'amygdalectomie partielle en remplacement de l'amygdalectomie totale.

Le saignement grave ou massif reste rare mais très souvent signalé par un saignement mineur « avertisseur », donc tout saignement doit être traité avec sérieux et le patient doit être surveillé. Le pronostic du saignement sévère postopératoire dépend de la qualité de la prise en charge en urgence et de la fréquence des amygdalectomies pratiquées dans la structure de soins. À ce jour, aucun cas d'hémorragie létale n'a été décrit dans la littérature suite à une amygdalectomie partielle. La diminution significative de la taille des vaisseaux issus de la carotide externe au passage de la capsule pourrait être un facteur d'explication.

En cas d'adénoïdectomie seule, le risque hémorragique est établi à 0,5 %. Les saignements graves restent exceptionnels.

Douleur postopératoire

L'adénoïdectomie seule est peu douloureuse et la prescription d'antalgiques de grade 1 est adaptée. L'amygdalectomie totale est associée à une douleur postopératoire d'intensité modérée à sévère, évoluant sur une période moyenne de 7 jours [15].

De nombreuses méta-analyses de fort niveau de preuve ont montré que les techniques d'amygdalectomie intracapsulaire (subtotale) provoquent moins de douleurs que toutes les techniques d'amygdalectomie totale [16–18].

Le contrôle de la douleur postopératoire est rendu plus délicat depuis le retrait de la codéine *per os* dans cette indication en pédiatrie. Cette population a été démontrée comme étant plus sensible aux effets dépresseurs respiratoires de la morphine administrée en postopératoire [19]. Des décès après utilisation de codéine ont conduit à interdire son usage aux États-Unis [20] et en Europe[2] dans les suites opératoires d'une amygdalectomie compte tenu de son risque létal exceptionnel mais imprévisible, et la publication d'un accident sévère après utilisation de tramadol rend son utilisation également risquée en routine [21].

En juillet 2013, l'Agence européenne de médecine a recommandé d'éviter l'usage de la codéine chez l'enfant de moins de 12 ans et de ne pas l'employer chez l'enfant de moins de 18 ans en cas d'amygdalectomie et/ou adénoïdectomie pour syndrome d'apnées du sommeil[3].

---

[2] European Medecine Agency. Assessment report for codeine-containing medicinal products indicated in the management of pain in children, 24/07/2013, reference EMEA/H/A-31/1342.

[3] *Ibid.*

Une recommandation de pratique clinique de la SFORL, *La prise en charge de la douleur dans le cadre de l'amygdalectomie de l'enfant et de l'adulte* (2014), propose pour le traitement antalgique postopératoire à domicile quatre stratégies différentes selon l'indication et les habitudes des équipes, tenant compte des risques respiratoires ou hémorragiques surajoutés de chaque molécule : option paracétamol–AINS; option paracétamol–tramadol en l'absence de TROS; option paracétamol–prednisolone; option paracétamol–AINS modifiée (sans administration de corticostéroïdes en salle de réveil).

Autres complications

La prise en charge des complications respiratoires et des nausées/vomissements est celle décrite dans la conférence d'experts de la Société française d'anesthésie et de réanimation (SFAR)[4].

Soins postopératoires et traitements adjuvants

Les patients doivent être surveillés pendant une période de 3 semaines, sans pratiquer d'exercice physique. La prise en charge en cas de chirurgie partielle peut être raccourcie à 10 jours car le saignement tardif est exceptionnel.

L'antibioprophylaxie n'est pas recommandée, hors cas particulier (valvulopathie, drépanocytose…). L'apparition d'une fièvre n'est pas systématiquement synonyme d'infection bactérienne du site opératoire.

Les apports hydro-électrolytiques doivent être précisés par écrit et surveillés avec un contrôle de débit, le risque étant la survenue d'une hyponatrémie, facteur de risque exceptionnel de décès [22].

Les liquides peuvent être autorisés au bout de 2 heures et l'alimentation au bout de 6 heures. L'alimentation privilégiera ce que l'enfant aime.

Résultats, efficacité

Les méta-analyses d'Ebert et de Brietzke montrent une amélioration nette de la « qualité de vie » de l'enfant après adéno-amygdalectomie [23, 24]. Les parents rapportent très souvent un « changement radical de leur vie et de celle de leur enfant ». Cette « qualité de vie » se trouve améliorée par le changement de comportement de l'enfant, de son sommeil qui redevient « réparateur », de son appétit et de sa courbe de croissance qui s'améliore.

Les méta-analyses montrent également une amélioration des performances neurocognitives, cependant ces bons résultats ne sont pas observés dans la cohorte américaine CHAT qui ne montre pas de différence significative concernant l'amélioration des troubles neurocognitifs entre le groupe d'enfants surveillés et le groupe d'enfants opérés à 7 mois postopératoires.

Sur le plan polysomnographique, les résultats sont moins spectaculaires puisque la littérature rapporte une amélioration dans environ 75 % des cas après l'intervention. L'IAHO serait entre 1 et 5 chez 82 % des enfants mais ne reviendrait à une valeur inférieure à 1 que chez environ 60 % des enfants [25]. Concernant les enfants obèses, seul un sur deux a un IAHO postopératoire normal.

Sur le plan cardiovasculaire, un travail récent [26], contrôlé, rapporte chez des enfants ayant un IAHO de plus de 5, une amélioration de la fonction autonomique 6 mois après chirurgie (baisse de la pression artérielle systolique et diastolique nocturne, baisse de la fréquence cardiaque diurne et amélioration de la réponse baroréflexe).

La cohorte américaine CHAT a mis en évidence des facteurs d'échecs qu'il faut savoir reconnaître : des anomalies maxillofaciales (palais osseux étroit, rétrognathie), une obésité, un SAHOS sévère en préopératoire (lorsque l'IAHO est supérieur à 10), un syndrome malformatif, un asthme. L'âge de plus de 7 ans et des facteurs génétiques joueraient également un rôle dans les situations d'échecs post-amygdalectomie.

La correction des anomalies maxillofaciales après adéno-amygdalectomie fait toujours débat, les résultats des études sont contradictoires et ces améliorations lorsqu'elles sont observées restent modérées.

Sur le plan technique, les différentes études semblent montrer une efficacité identique des techniques partielles ou totales dans les syndromes d'apnées du sommeil de l'enfant [27]. Cependant, les opposants à la chirurgie partielle argumentent qu'il existe un risque de repousse amygdalienne du fait du tissu résiduel laissé en place. Sorin rapporte 3,24 % de repousse après 278 procédures d'amygdalectomies subtotales [28]. La quantité de tissu amygdalien laissé en place, un âge inférieur à 4 ans ou des épisodes d'angines préopératoires (plus de trois épisodes par an) pourraient être des facteurs de repousse mais font toujours l'objet de spéculations. La méta-analyse de Windfuhr en 2015 [29] sur 5877 chirurgies partielles, met en évidence un taux de ré-intervention de 1,63 % [30].

4 www.sfar.org

Le second argument en défaveur de l'amygdalectomie partielle concerne les angines à répétition. Reichel en 2007 contre-indiquait toute chirurgie partielle dans l'indication d'angines à répétition [31]. C'était également un critère d'exclusion dans les premières études suédoises mais qui a été abandonnée depuis. Dans une série portant sur 191 patients ayant bénéficié d'une amygdalectomie subtotale pour des épisodes d'angines à répétition, avec ou sans hypertrophie amygdalienne, seuls 2,1 % des patients ont nécessité une reprise chirurgicale [32]. Ce critère ne semble donc pas être une contre-indication à la chirurgie partielle même si des études portant sur des séries statistiquement plus significatives sont nécessaires pour confirmer ces observations.

L'apport de la chirurgie partielle amygdalienne montre une diminution du risque opératoire (hémorragie, douleur), une diminution de la consommation d'antalgiques, une reprise alimentaire plus précoce. Cependant, sa place reste encore à préciser dans l'arsenal thérapeutique ainsi que son évaluation à long terme.

Conclusion

La question de la « bonne décision » – opérer ou non – et du « bon moment » – attendre ou non – est donc cruciale dans les TROS de l'enfant. La décision opératoire est complexe. Elle intègre des attentes sociétales fortes en termes de qualité de vie, beaucoup d'inconnues en termes d'évolution de la maladie et toute la difficulté repose sur l'évaluation du risque lié à l'opération (anesthésie, douleur, hémorragie) au regard des bénéfices attendus.

Références

[1] Marcus CL, et al. A randomized trial of adenotonsillectomy for childhood sleep apnea. N England J Med 2013 ; 368(25) : 2366–76.

[2] Goldbart AD, Greenberg-Dotan S, Tal A. Montelukast for children with obstructive sleep apnea : a double-blind, placebo-controlled study. Pediatrics 2012 ; 130(3) : e575–80.

[3] Kheirandish-Gozal L, Bhattacharjee R, Bandla HP, et al. Antiinflammatory therapy outcomes for mild OSA in children. Chest 2014 ; 146(1) : 88–95.

[4] Hanss J, Nowak C, Decaux A, et al. Outpatient tonsillectomy in children : a 7-year experience. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck 2011 ; 128(6) : 283–9.

[5] ADARPEF-CNCE. Recommandation 2008 sur la chirurgie ambulatoire de l'enfant. En ligne : http://www.adarpef.org/site/publications/recommandations/chirurgie-ambulatoire.htm.

[6] Recommandations de pratique clinique 2009 de la Société française d'ORL. L'amygdalectomie de l'enfant. En ligne : http://www.orl-france.org.

[7] Lescanne E, Chiron B, Constant I, et al. Pediatric tonsillectomy : clinical practice guidelines. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis 2012 ; 129(5) : 264–71.

[8] Recommandation de pratique clinique 2014 de la Société française d'ORL. La prise en charge de la douleur dans le cadre de l'amygdalectomie de l'enfant et de l'adulte. En ligne : http://www.orl-france.org.

[9] Windfur JP, Werner JA. Tonsillotomy : it's time to clarify the facts. Eur Arch Otorhinolaryngol 2013 ; 270(12) : 2985–96.

[10] Manac'h Y, Van den Abbeele T, Lescanne E. Complications des amygdalectomies et adénoïdectomies. Les risques chirurgicaux en oto-rhino-laryngologie : information, prise en charge et prévention. In : Rapport de la Société Française d'ORL et de Chirurgie de la Face et du Cou ; 2008. p. 297–316.

[11] Windfuhr JP. Serious complications following tonsillectomy : how frequent are they really ? ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 2013 ; 75(3) : 166–73.

[12] Lowe D, van der Meulen J, Cromwell D, et al. Key messages from the National Prospective Tonsillectomy Audit. Laryngoscope 2007 ; 117(4) : 717–24.

[13] Hultcrantz E, Ericsson E, Hemlin C, et al. Paradigm shift in Sweden from tonsillectomy to tonsillotomy for children with upper airway obstructive symptoms due to tonsillar hypertrophy. Eur Arch Otorhinolaryngol 2013 ; 270(9) : 2531–6.

[14] Sarny S, Habermann W, Ossimitz G, et al. What lessons can be learned from the Austrian events ? ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 2013 ; 75 : 175–81.

[15] Stewart DW, Ragg PG, Sheppard S, et al. The severity and duration of postoperative pain and analgesia requirements in children after tonsillectomy, orchidopexy, or inguinal hernia repair. Paediatr Anaesth 2011 ; 22 : 136–43.

[16] Ashbach MN, Ostrower ST, Parikh SR. Tonsillectomy techniques and pain : a review of randomized controlled trials and call for standardization. ORL 2007 ; 69 : 364–70.

[17] Walton J, Ebner Y, Stewart MG, et al. Systematic review of randomized controlled trials comparing intracapsular tonsillectomy with total tonsillectomy in a pediatric population. Arch Otolaryngol Neck Surg 2012 ; 138 : 243.

[18] Wagner W, Windfuhr JP. Tonsillectomy use in children-preemptive triple therapy can relieve pain. Laryngorhinootologie 2014 ; 93 : 304–5.

[19] Brown KA, Laferriere A, Lakheeram I, et al. Recurrent hypoxemia in children is associated with increased analgesic sensitivity to opiates. Anesthesiology 2006 ; 105 : 665–9.

[20] Kuehn B. FDA : no codeine after tonsillectomy for children. JAMA 2013 ; 309 : 1100.

[21] Orliaguet G, Hamza J, Couloigner V, et al. A case of respiratory depression in a child with ultrarapid CYP2D6 metabolism after tramadol. Pediatrics 2015 ; 135(3) : e753–5.

[22] Francois M. Outpatient tonsillectomy in children. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 2008 ; 125 : 282–6.

[23] Brietzke SE, Gallagher D. The effectiveness of tonsillectomy and adenoidectomy in the treatment of pediatric obstructive sleep apnea/hypopnea syndrome : a meta-analysis. Otolaryngol Head Neck Surg 2006 ; 134 : 979–84.

[24] Ebert CS, Drake AF. The impact of sleep-disordered breathing on cognition and behavior in children : a review and meta-synthesis of the literature. Otolaryngol Head Neck Surg 2004 ; 131 : 814–26.

[25] Vecchierini MF, Monteyrol PJ. Syndrome d'apnées obstructives de l'enfant : nouvelles approches thérapeutiques. Mt Pédiatrie 2013 ; 16(2) : 108–17.

[26] Crisalli JA, McConnell K, Vandyke RD, et al. Baroreflex sensitivity after adenotonsillectomy in children with obstructive sleep apnea during wakefulness ans sleep. Sleep 2012 ; 35 : 1335–43.

[27] Stewart MG, Liotta DR. Is partial tonsillectomy equivalent to total tonsillectomy for obstructive symptoms ? Laryngoscope 2011 ; 121(1) : 6–7.

[28] Sorin A, Bent JP, April MM, et al. Complications of microdebrider-assisted powered intracapsular tonsillectomy and adenoidectomy. Laryngoscope 2004 ; 114(2) : 297–300.

[29] Windfuhr JP, Savva K, Dahm JD, et al. Tonsillotomy : facts and fiction. Eur Arch Otorhinolaryngol 2015 ; 272(4) : 949–69.

[30] Odhagen E, Sunnergren O, Hemlin C, et al. Risk of reoperation after tonsillotomy versus tonsillectomy : a population-based cohort study. Eur Arch Otorhinolaryngol ; 2016 Jan 4.

[31] Reichel O, Mayr D, Winterhoff J, et al. Tonsillotomy or tonsillectomy ? A prospective study comparing histological and immunological findings in reccurent tonsillitis and tonsillar hyperplasia. Eur Arch Otorhinolaryngol 2007 ; 264(3) : 277–84.

[32] Johnston DR, Gaslin M, Boon M, et al. Postoperative complications of powered intracapsular tonsillectomy and monopolar electrocautery tonsillectomy in teens versus adults. Ann Otol Rhinol Laryngol 2010 ; 119(7) : 485–9.

Chapitre 12

Chirurgie du syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil en dehors de l'amygdalectomie et de l'adénoïdectomie

N. Leboulanger, V. Couloigner

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Obstacles concernés et mécanismes physiopathologiques impliqués

Le syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) est lié à un collapsus intermittent, nocturne, d'une ou plusieurs des structures dépressibles des voies aériennes supérieures (VAS). L'apnée survient durant le sommeil du fait de l'augmentation de l'hypotonie pharyngolaryngée durant le sommeil, en particulier durant la phase de sommeil paradoxal [1, 2].

Plusieurs mécanismes peuvent être à l'origine du SAHOS, et sont parfois combinés chez un même patient.

Hypotonie musculaire pathologique de certaines zones dépressibles pharyngolaryngées

- Base de langue (glossoptose), notamment dans le cadre d'une séquence de Pierre Robin associant rétrognathie, fente vélopalatine et glossoptose.
- Parois oropharyngées latérales.
- Vestibule laryngé dans le cadre des laryngomalacies.
- Trachée dans les trachéomalacies.

Les associations d'hypotonies pharyngées et laryngées sont appelées incompétences du carrefour pharyngolaryngé *(discoordinate pharyngomalacia)* [3]. Les paralysies laryngées peuvent s'accompagner d'un rapprochement passif inspiratoire paradoxal des cordes vocales majoré durant le sommeil et à l'origine d'un SAHOS.

Ces hypotonies peuvent être :
- idiopathiques (cas habituel des laryngomalacies) ;
- provoquées par des anomalies de la commande neuromusculaire (maladies neuromusculaires, infirmités motrices d'origine cérébrale…) ;
- induites par des lésions de structures rigides les rendant molles et dépressibles. C'est en particulier le cas du larynx sous-glottique ou de la trachée cervicale en cas de nécrose cartilagineuse infectieuse ou iatrogène (laryngoplastie d'agrandissement, dilatation laryngée au ballonnet, intubation prolongée et/ou traumatique, trachéotomie) [4].

Obstacle rigide majorant le collapsus inspiratoire de structures dépressibles des voies aériennes supérieures

Par rapport à la zone inspiratoire collabée, l'obstacle rigide peut être situé :
- au même niveau :
- pour les collapsus oropharyngés, il peut s'agir d'une hypertrophie adéno-amygdalienne, principale cause de SAHOS chez l'enfant, d'une infiltration des tissus sous-muqueux péripharyngés (mucopolysaccharides dans les mucopolysaccharidoses, graisse dans l'obésité), d'une hypertrophie basilinguale (syndrome de Beckwith-Wiedemann, trisomie 21…),
- pour les obstacles laryngés, les obstacles sont divers : papillomatoses, sténoses, angiomes… [5, 6] ;
- au-dessus : le mécanisme est alors lié à une augmentation de la pression (diminution de la pression négative ou augmentation de la pression positive) suffisante pour entraîner un collapsus de la lumière des VAS au-dessous de l'obstacle selon le modèle de Sterling (notion d'augmentation de la pression critique de fermeture ou P_{crit}) [2].

Altération des réflexes de pression négative et de ventilation nasale

Dans le cas particulier des obstructions nasales ou rhinopharyngées avec respiration buccale majoritaire ou exclusive, deux anomalies favorisant le SAHOS s'ajoutent aux phénomènes d'obstruction mécanique :
- diminution de la stimulation par le flux nasal inspiratoire du réflexe de pression négative qui, via la stimulation d'afférences nerveuses, active les muscles dilatateurs des VAS ;
- diminution du réflexe de ventilation nasale qui augmente la fréquence respiratoire et la ventilation minute [2].

L'obstacle responsable du SAHOS peut être unique ou multiple, étagé. Il peut par ailleurs être dynamique et fluctuant dans le temps (collapsus inspiratoire des parois pharyngées latérales, glossoptose, laryngomalacie). Afin de mieux dépister ce ou ces obstacles multiples et fluctuants, souvent révélés ou majorés par l'hypotonie musculaire pharyngolaryngée survenant durant le sommeil, il est utile d'utiliser les classifications déjà validées, en particulier la clas-

sification VOTE (*Velum, Oropharynx/lateral walls, Tongue base, Epiglottis*) appréciant de manière semi-quantitative les obstacles oropharyngés et épiglottiques [1, 2, 7].

Certaines comorbidités sont particulièrement à risque de SAHOS sévères, pluri-étagés, fluctuants ou fixés, non curables par une simple adéno-amygdalectomie. Il s'agit en particulier des malformations craniofaciales (achondroplasies, facio-craniosténoses), des maladies de surcharge (mucopolysaccharidoses en particulier), des maladies neuromusculaires, de diverses pathologies avec dysfonctionnement de la commande centrale du tonus musculaire pharyngolaryngé, de l'obésité, de la trisomie 21… Dans une étude sur 130 nourrissons de moins de 17 mois, les comorbidités associées à un SAHOS étaient le reflux gastro-œsophagien dans 68 % des cas, des mouvements périodiques des membres durant le sommeil dans 42 % des cas, des anomalies craniofaciales dans 37 % des cas, des anomalies neuromusculaires dans 34 % des cas, une prématurité dans 29 % des cas, un syndrome d'origine génétique dans 29 % des cas, une laryngomalacie ou une trachéomalacie dans 27 % des cas, une épilepsie dans 27 % des cas [8]. Dans une autre étude sur 97 nourrissons, les comorbidités associées au SAHOS étaient le reflux gastro-œsophagien dans 30 % des cas, la laryngomalacie dans 24 % des cas, des anomalies craniofaciales dans 16 % des cas, un syndrome génétique dans 53 % des cas, le plus fréquent étant la trisomie 21 [9].

Cependant, même en l'absence de comorbidité, des obstacles autres qu'une hypertrophie adéno-amygdalienne sont assez fréquemment présents chez l'enfant, comme en témoigne le fait qu'un SAHOS résiduel soit encore présent après adéno-amygdalectomie dans 20 à 60 % des cas [10, 11]. Les obstacles sont alors le plus souvent les suivants :

- une obstruction nasale par rhinite chronique notamment allergique, par déviation septale ou hypertrophie des cornets inférieurs;
- des modifications morphologiques dentofaciales et pharyngées consécutives à la respiration bouche ouverte durant le sommeil. Ces modifications sont une étroitesse nasale et buccopharyngée avec palais étroit et ogival, des anomalies dentofaciales variées et un faciès allongé adénoïdien. Toutes ces anomalies aggravent le SAHOS en même temps qu'elles ont des conséquences esthétiques (faciès adénoïdien, anomalies dentofaciales de classe II ou III).

Traitements médicamenteux

Ces différents obstacles peuvent parois faire l'objet de traitements médicaux. À titre d'exemples :

- les SAHOS résiduels post-amydalectomie/adénoïdectomie sans comorbidités associées peuvent bénéficier d'un traitement par corticoïdes nasaux associés ou non au montélukast [12, 13] ;
- les rhinites peuvent être efficacement désobstruées par des corticoïdes nasaux [14, 15] ;
- les palais ogivaux et étroits avec anomalies dentofaciales associées sont traités d'une part par les orthopédistes dentofaciaux, avec notamment de fréquentes indications de disjonctions maxillaires rapides [16], et d'autre part par rééducation du repositionnement lingual et des praxies buccofaciales par un kinésithérapeute ou un orthophoniste [17] ;
- les obstacles sévères et complexes peuvent bénéficier d'une ventilation non invasive nocturne au masque (voir chapitre 15).

Dans d'autres cas, une chirurgie est nécessaire, soit isolément à titre curatif, soit en complément d'un traitement médical au long cours : c'est en particulier les cas des désobstructions nasales chirurgicales destinées à faciliter une ventilation non invasive nocturne au masque.

Traitements chirurgicaux

Chirurgie de désobstruction nasale

La septoplastie est indiquée chez l'enfant en cas de déviation majeure de la cloison à l'origine d'une obstruction nasale invalidante, surtout lorsqu'elle est antérieure. Elle n'est pas particulièrement dangereuse chez l'enfant, notamment pour la croissance de la pyramide nasale, et est très efficace [18–20]. Il est recommandé toutefois d'être économe dans ses résections ostéocartilagineuses [18].

Chirurgie du cornet inférieur

Elle peut être destinée à traiter une hypertrophie turbinale, souvent associée à une rhinite chronique notamment allergique, mais est aussi parfois indiquée chez des



Figure 12.1

Turbinectomie inférieure au laser chez un nourrisson porteur d'un syndrome de Crouzon avec fosses nasales étroites et obstruction nasale bilatérale invalidante.

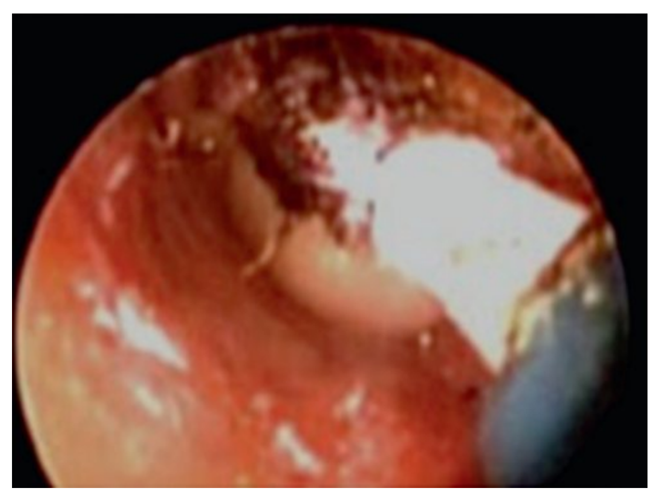


Figure 12.2

Avancée frontofaciale avec distracteurs dans une facio-craniosténose.

Source : Eric Arnaud et Federico di Rocco, Paris.

enfants en bas âge avec étroitesse constitutionnelle des fosses nasales dans le cadre d'une hypoplasie du tiers moyen de la face, comme dans les achondroplasies et des facio-craniosténoses.

Dans les hypertrophies turbinales, la technique de première ligne est la turbinoplastie de réduction au laser (figure 12.1) ou en radiofréquence. L'efficacité de ce geste peut être augmentée si l'on associe une luxation du cornet inférieur vers le dehors à l'aide d'un décolleur de Cottle.

Dans les étroitesses nasales constitutionnelles, la turbinectomie est habituellement préférée car plus efficace.

Plusieurs études ont montré la bonne tolérance et l'efficacité de la chirurgie turbinale chez l'enfant [21-23].

Chez les enfants en bas âge ou avec des fosses nasales très étroites, les risques de brides cicatricielles septoturbinales postopératoires sont majorés, et il est donc prudent de laisser en place durant 1 à 3 semaines une attelle séparant la cloison de la zone turbinale opérée. On pourra utiliser par exemple une lame de Silastic® amarrée à la cloison par un point de suture.

Chirurgie d'agrandissement du rhinopharynx et de l'espace rétrovélaire

Le rhinopharynx et l'espace rétrovélaire peuvent être constitutionnellement étroits dans le cadre d'une achondroplasie ou d'une facio-craniosténose (notamment les syndromes de Crouzon, d'Apert, de Pfeiffer), anomalies génétiques comportant une hypoplasie du tiers moyen de la face.

Dans les achondroplasies, cette étroitesse n'est en général pas majeure. Il est toutefois possible, si elle semble participer à l'obstruction des VAS, d'agrandir le cavum par voie endonasale en réséquant la partie postérieure du vomer.

Dans les craniosténoses, l'hypoplasie rhinopharyngée et rétrovélaire est souvent majeure et est un élément central des SAHOS parfois très sévères présentés par ces enfants. Le principal moyen pour agrandir le rhinopharynx est alors l'avancée du tiers moyen de la face souvent couplée à une ostéodistraction par des fixateurs externes (figure 12.2) [24]. Ce type d'interventions ne peut être réalisé avant l'âge d'un an. Le fraisage des parois osseuses du rhinopharynx par voie endonasale ou transorale, bien que théoriquement possible, n'a jamais été proposé.

Il est enfin possible d'opérer le voile du palais pour agrandir l'espace rétrovélaire. Aucune série évaluant ce type de chirurgies dans les craniosténoses n'a encore été publiée. En revanche, dans les SAHOS avec collapsus des parois pharyngées latérales objectivé par endoscopie du sommeil, les pharyngoplasties d'expansion semblent d'une certaine efficacité [25].

Chirurgie basilinguale

Trois situations sont à distinguer :

- hypertrophie des amygdales linguales : cette hypertrophie est particulièrement fréquente chez les enfants obèses aux antécédents d'amygdalectomie et en cas de trisomie 21 avec SAHOS [26, 27]. Dans ce cadre, une diminution substantielle de l'index d'apnées–hypopnées a été rapportée

après réduction basilinguale avec différents types d'instrumentations (Coblation®, laser…), mais sans normalisation de cet index [28] ;

• hypertrophie de la masse musculaire linguale : cette situation se rencontre notamment dans les syndromes de Beckwith-Wiedemann et les trisomies 21. La résection sous-muqueuse de la base de langue en Coblation® par voie transorale selon la technique SMILE *(submucosal minimally invasive lingual excision)* a été réalisée avec succès chez des enfants macroglossiques sur terrain de syndrome de Beckwith-Wiedemann, trisomie 21, malformation vasculaire [29] ;

• glossoptose :

• dans le cadre d'une séquence de Pierre Robin : le traitement peut reposer sur la labioglossopexie, intervention consistant à avancer la langue en provoquant l'adhésion de sa face ventrale au versant vestibulaire muqueux de la lèvre inférieure (figure 12.3). Son efficacité est de 75 à 84 % dans les syndromes de Pierre Robin sévères de grade 3 [30]. Une alternative est l'ostéodistraction mandibulaire consistant à avancer la mandibule et donc la base de langue à l'aide de fixateurs externes ou internes [31, 32]. Dans la série de Flores *et al.* [32], l'efficacité de ce traitement sur une série de 81 nourrissons âgés en moyenne de 33 jours était de 83 %,

• chez des enfants avec infirmité motrice d'origine cérébrale, plus âgés que les patients atteints d'une glossoptose dans le cadre d'une séquence de Pierre Robin (âge moyen de 6 ans), des techniques de suspension linguale consistant à passer un fil dans la base de langue et à amarrer ce fil au tubercule génien ont été proposés avec une certaine efficacité [33].

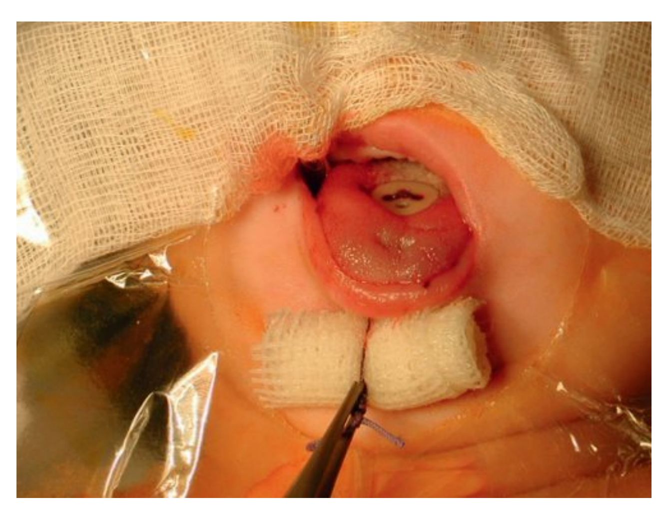


Figure 12.3

Labioglossopexie. Aspect en fin d'intervention.

Source : photo Pr Pierre Fayoux, Lille.

Chirurgie laryngée

La principale cause laryngée de SAHOS chez l'enfant est la laryngomalacie dépendante du sommeil décrite plus haut. Dans une étude rétrospective portant sur neuf enfants atteints de cette pathologie, la supraglottoplastie par voie endoscopique, technique classique de traitement des laryngomalacies du nourrisson, a fait passer l'index d'apnées–hypopnées de 23,4 à 4,8 événements/heure [1].

Stimulateur du nerf hypoglosse

Parmi les techniques récemment développées de stimulation électrique des muscles dilatateurs pharyngés dans le SAHOS, la plus prometteuse est la stimulation électrique du nerf hypoglosse [34]. Il n'existe cependant encore aucune étude publiée concernant l'utilisation de ce procédé dans le SAHOS de l'enfant.

Trachéotomie

La trachéotomie est parfois le seul moyen de supprimer le SAHOS dans des obstacles sévères et complexes pour lesquels les tentatives de traitement à visée curative, ainsi que la mise en place d'une ventilation non invasive, ont échoué. Rappelons que chez l'enfant en bas âge, la trachéotomie se fait plutôt en incisant verticalement le cartilage trachéal, sans résection cartilagineuse, afin de limiter les risques de rupture trachéale peropératoire et de sténose laryngotrachéale iatrogène secondaire. Des fils de rappel sont placés sur chaque berge de l'incision trachéale afin de pouvoir exposer plus facilement l'orifice de trachéotomie en cas de décanulation accidentelle. Le serrage du cordon tenant la canule est un élément essentiel : il doit être effectué avec un cou en position neutre, en serrant suffisamment pour que l'on ne puisse glisser qu'un seul doigt à frottement entre le cordon et la peau cervicale. La trachéotomie reste dangereuse chez l'enfant en bas âge, avec de possibles décanulations accidentelles ou obstructions de canule, des hémorragies ou des fistules trachéo-œsophagiennes. Dans un questionnaire adressé à 225 membres de l'*American Society of Pediatric Otolaryngology* (ASPO), avec un taux de réponse de 75 %,

sur l'expérience de ces membres dans la trachéotomie du nourrisson, 22 % ont rapporté avoir eu une complication sérieuse dans les suites de la trachéotomie [35]. Dans une étude rétrospective incluant 917 enfants trachéotomisés et 36 centres pédiatriques, avec un suivi minimum de 5 ans, le pourcentage de complications liées à la trachéotomie était de 19 %, les plus fréquentes étant les hémorragies/fistules trachéo-œsophagiennes (53,5 %) [36]. Le retour à domicile d'un enfant trachéotomisé ne peut être envisagé avant que les parents soient parfaitement aptes à changer la canule et soient éduqués au *nursing* de la canule ainsi qu'à la conduite à tenir en cas de décanulation accidentelle ou d'obstruction de canule.

Références

[1] Mase CA, Chen ML, Horn DL, et al. Supraglottoplasty for sleep endoscopy diagnosed sleep dependent laryngomalacia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015; 79(4) : 511–5.

[2] Wilhelm CP, deShazo RD, Tamanna S, et al. The nose, upper airway, and obstructive sleep apnea. Ann Allergy Asthma Immunol 2015; 115 : 96–102.

[3] Froehlich P, Seid AB, Denoyelle F, et al. Discoordinate pharyngolaryngomalacia. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1997; 39 : 9–18.

[4] Muzumdar H, Nandalike K, Bent J, et al. Obstructive sleep apnea due to extrathoracic tracheomalacia. J Clin Sleep Med 2013; 9 : 163–4.

[5] Gonçalves MT, Sato J, Avelino MA, et al. Polisomnographic findings on children with laryngopathies. Braz J Otorhinolaryngol 2006; 72 : 187–92.

[6] Pinto JA, Kohler R, Wambier H, et al. Laryngeal pathologies as an etiologic factor of obstructive sleep apnea syndrome in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2013; 77 : 573–5.

[7] Kezirian EJ, Hohenhorst W, de Vries N. Drug-induced sleep endoscopy : the VOTE classification. Eur Arch Otorhinolaryngol 2011; 268 : 1233–6.

[8] Qubty WF, Mrelashvili A, Kotagal S, et al. Comorbidities in infants with obstructive sleep apnea. J Clin Sleep Med 2014; 10 : 1213–6.

[9] Ramgopal S, Kothare SV, Rana M, et al. Obstructive sleep apnea in infancy : a 7-year experience at a pediatric sleep center. Pediatr Pulmonol 2014; 49 : 554–60.

[10] Brietzke SE, Gallagher D. The effectiveness of tonsillectomy and adenoidectomy in the treatment of pediatric obstructive sleep apnea/hypopnea syndrome : a meta-analysis. Otolaryngol Head Neck Surg 2006; 134 : 979–84.

[11] Friedman M, Wilson M, Lin HC, et al. Updated systematic review of tonsillectomy and adenoidectomy for treatment of pediatric obstructive sleep apnea/hypopnea syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 2009; 140 : 800–8.

[12] Brouillette RT, Manoukian JJ, Ducharme FM, et al. Efficacy of fluticasone nasal spray for pediatric obstructive sleep apnea. J Pediatr 2001; 138 : 838–44.

[13] Kheirandish L, Goldbart AD, Gozal D. Intranasal steroids and oral leukotriene modifier therapy in residual sleep-disordered breathing after tonsillectomy and adenoidectomy in children. Pediatrics 2006; 117 : e61–6.

[14] Berger WE, Jacobs RL, Amar NJ, et al. Efficacy and safety of beclomethasone dipropionate nasal aerosol in children with perennial allergic rhinitis. Ann Allergy Asthma Immunol 2015; 115 : 130–6.

[15] Zicari AM, Occasi F, Montanari G, et al. Intranasal budesonide in children affected by persistent allergic rhinitis and its effect on nasal patency and Nasal Obstruction Symptom Evaluation (NOSE) score. Curr Med Res Opin 2015; 31 : 391–6.

[16] Cohen-Levy J, Seailles T. La levée de l'obstacle ventilatoire : rôle de l'orthodontiste. Arch Pediatr 2010; 17 : 982–3.

[17] Lee SY, Guilleminault C, Chiu HY, et al. Mouth breathing, "nasal disuse" and pediatric sleep-disordered breathing. Sleep Breath 2015; 19(4) : 1257–64.

[18] Martins MB, Lima RG, Lima FV, et al. Demystifying septoplasty in children. Int Arch Otorhinolaryngol 2014; 18 : 54–6.

[19] Yilmaz MS, Guven M, Akidil O, et al. Does septoplasty improve the quality of life in children? Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2014; 78(8) : 1274–6.

[20] Anderson K, Ritchie K, Chorney JM, et al. The Impact of septoplasty on health-related quality of life in paediatric patients. Clin Otolaryngol 2016; 41(2) : 144–8.

[21] Langille M, El-Hakim H. Pediatric inferior turbinoplasty with or without adenoidectomy : preliminary report on improvement of quality of life, symptom control, and safety. J Otolaryngol Head Neck Surg 2011; 40 : 420–6.

[22] Twigg V, Carr S, Peres C, et al. Turbinoplasty surgery for nasal obstruction in craniometaphyseal dysplasia : a case report and review of the literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015; 79 : 935–7.

[23] Arganbright JM, Jensen EL, Mattingly J, et al. Utility of inferior turbinoplasty for the treatment of nasal obstruction in children : a 10-year review. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2015; 141(10) : 901–4.

[24] Flores RL, Shetye PR, Zeitler D, et al. Airway changes following Le Fort III distraction osteogenesis for syndromic craniosynostosis : a clinical and cephalometric study. Plast Reconstr Surg 2009; 124 : 590–601.

[25] Ulualp SO. Modified expansion sphincter pharyngoplasty for treatment of children with obstructive sleep apnea. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg 2014; 140 : 817–22.

[26] Fricke BL, Donnelly LF, Shott SR, et al. Comparison of lingual tonsil size as depicted on MR imaging between children with obstructive sleep apnea despite previous tonsillectomy and adenoidectomy and normal controls. Pediatr Radiol 2006; 36 : 518–23.

[27] Guimaraes CV, Kalra M, Donnelly LF, et al. The frequency of lingual tonsil enlargement in obese children. AJR Am J Roentgenol 2008; 190 : 973–5.

[28] Kuo CY, Parikh SR. Can lingual tonsillectomy improve persistent pediatric obstructive sleep apnea? Laryngoscope 2014; 124 : 2211–2.

[29] Maturo SC, Mair EA. Submucosal minimally invasive lingual excision : an effective, novel surgery for pediatric tongue base reduction. Ann Otol Rhinol Laryngol 2006 ; 115 : 624–30.

[30] Fayoux P, Hosana G, Bonne NX, et al. Tongue-lip adhesion. Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis 2013 ; 130 : 99–102.

[31] Hong P, Kearns D. Airway characteristics of infants with Pierre Robin sequence who undergo mandibular distraction osteogenesis. Ear Nose Throat J 2015 ; 94 : E25–9.

[32] Flores RL, Greathouse ST, Costa M, et al. Defining failure and its predictors in mandibular distraction for Robin sequence. J Craniomaxillofac Surg 2015 ; 43 : 1614–9.

[33] Hartzell LD, Guillory RM, Munson PD, et al. Tongue base suspension in children with cerebral palsy and obstructive sleep apnea. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2013 ; 77 : 534–7.

[34] Pengo MF, Steier J. Emerging technology : electrical stimulation in obstructive sleep apnoea. J Thorac Dis 2015 ; 7 : 1286–97.

[35] Ruggiero FP, Carr MM. Infant tracheotomy : results of a survey regarding technique. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2008 ; 134 : 263–7.

[36] Berry JG, Graham DA, Graham RJ, et al. Predictors of clinical outcomes and hospital resource use of children after tracheotomy. Pediatrics 2009 ; 124 : 563–72.

Chapitre 13

Suivi post-thérapeutique des enfants traités pour syndrome d'apnées obstructives du sommeil

M.-F. Vecchierini

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Le syndrome d'apnées obstructives du sommeil (SAOS) est l'étape ultime de troubles respiratoires nocturnes évoluant des ronflements primaires au syndrome d'augmentation de résistance des voies aériennes supérieures (VAS) puis au syndrome d'hypopnées obstructives et enfin au syndrome d'apnées obstructives. Le syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) s'accompagne d'interruptions partielles (hypopnées) ou complètes (apnées), intermittentes de la ventilation ayant pour conséquences une perturbation des échanges gazeux (hypoxie et surtout hypercapnie) et du sommeil. À plus long terme ont été décrites des complications comportementales, à type d'hyperactivité avec ou sans trouble de l'attention et à type de somnolence diurne surtout chez des enfants plus âgés, en surpoids ou obèses, un retentissement négatif sur la cognition, des complications inflammatoires source de dysfonction endothéliale et réalisant un risque de morbidité cardiovasculaire.

Chez l'enfant, dénué de pathologie par ailleurs, la cause la plus fréquente du SAHOS est le développement important du tissu lymphoïde provoquant l'hypertrophie des amygdales et/ou des végétations dans des VAS étroites notamment au niveau pharyngé, observée avec prédilection entre 3 et 7 ans.

Malgré des signes cliniques souvent évocateurs, malgré un examen ORL précieux qui précise la taille des amygdales, leur caractère inflammatoire…, le diagnostic du SAHOS nécessite un enregistrement de la respiration au cours du sommeil. La polysomnographie permet, outre le diagnostic, d'évaluer la sévérité des troubles respiratoires, leur retentissement sur les gaz du sang et le sommeil mais ne permet ni d'évaluer certaines complications non respiratoires ni de prédire le devenir après traitement.

Le traitement du SAHOS repose donc essentiellement, chez l'enfant avec hypertrophie adéno-amygdalienne, sur la chirurgie par adéno-amygdalectomie (AA) complète, car une ablation partielle que ce soit chirurgicalement ou par radiofréquence s'accompagne souvent d'une nouvelle croissance de ces organes. Chez certains enfants, un traitement orthodontique est nécessaire notamment par disjonction maxillaire rapide, le plus souvent associé à l'AA. Enfin, en cas de SAHOS léger et d'inflammation importante, des traitements médicaux à base de corticoïdes, d'antihistaminiques et d'antagonistes des récepteurs des leucotriènes, soit par voie nasale soit *per os*, ont également été préconisés. Quel que soit le ou les thérapeutiques utilisées, il est absolument nécessaire de surveiller les enfants après traitement du SAHOS pour s'assurer de l'efficacité du traitement. Nous n'envisagerons ici que le suivi post-thérapeutique des enfants sains sans autre pathologie que le SAHOS. Les SAHOS s'inscrivant dans des malformations, des syndromes neuromusculaires ou différentes maladies génétiques relèvent de traitements spécifiques dont le suivi est hors du champ de cet article.

Nous envisagerons d'abord le suivi des enfants porteurs d'un SAHOS traité par AA.

Surveillance du jeune enfant après adéno-amygdalectomie : effet sur les signes cliniques et polysomnographie du SAHOS

La surveillance à court terme après AA s'assure du bon état local des VAS (absence d'infection locale, d'inflammation anormale…). Les complications post-AA chez ces enfants sains sont par ailleurs difficilement prévisibles [1]. On vérifiera la régression des signes cliniques présents lors du bilan diagnostique.

La surveillance doit également être réalisée à moyen terme entre 6 et 12 mois après AA, et pour certains à long terme à 3 ou 4 ans. Cette surveillance fait à nouveau le point sur l'évolution des signes cliniques et s'aide du ou des mêmes questionnaires utilisés lors de l'examen initial. Il s'agit souvent de l'*Obstructive Sleep Disorder* 18 (OSA-18) rempli par les parents, qui comprend cinq domaines : troubles du sommeil, souffrance physique, troubles émotionnels, problèmes de fonctionnement dans la journée, qualité de vie ou score total établi au Patient Satisfaction Questionnaire (PSQ). Ces questionnaires seraient les plus pertinents pour recueillir des informations valides sur les troubles non respiratoires des enfants atteints de SAHOS et prédire leur évolution sous traitement [2]. Bushan et Sheldon ont, à partir d'un questionnaire de 55 items rempli par les parents d'enfants opérés par AA pour un SAHOS, individualisé 14 symptômes hautement prédictifs d'un SAHOS modéré à sévère (sensibilité de 73,3 % et spécificité de 70 %) [3]. À court, moyen ou long terme tous les enfants ne peuvent bénéficier d'un nouvel enregistrement du sommeil. Ce n'est qu'en cas de reprise de ronflements, de troubles respiratoires nocturnes, de fatigue diurne ou de tout autre signe clinique témoin de la persistance ou d'une possible rechute du SAHOS, qu'il convient de prévoir un nouvel enregistrement des paramètres respiratoires au cours du sommeil.

Qu'est-ce qui justifie cette attitude ? Tous les travaux étudiant le devenir du SAHOS chez l'enfant après AA montrent

une nette amélioration voire une disparition des symptômes cliniques respiratoires, une normalisation de l'index d'apnées–hypopnées (IAH) obstructif, et parallèlement une amélioration du sommeil et de l'index de micro-éveils chez un certain nombre d'enfants mais pas chez tous. En effet, le pourcentage de guérison du SAHOS après AA varie de façon importante dans la littérature de 25 % [4] à 79 % dans l'étude CHAT *(childhood adenotonsillectomy trial)* [5]. Cette dispersion des résultats résulte de plusieurs facteurs : les études incluent des enfants d'âge variable, les cohortes d'enfants contiennent des phénotypes et des sévérités de SAHOS différents, la durée de la surveillance et la définition de la guérison du SAHOS varient d'une étude à l'autre.

Dans une première méta-analyse comprenant 14 études soit 355 enfants, le taux de succès après AA est de 82,9 % avec une baisse de l'IAH de 16,8 en préopératoire *versus* 2,42 en postopératoire [6]. Dans une méta-analyse ultérieure, Friedman *et al.* retiennent 23 études d'enfants d'âge moyen de 6,5 ans, soit 1079 sujets ayant un SAHOS traité par AA. Cette intervention améliore significativement l'IAH mais ne le normalise que dans 66,3 % des cas (en tenant compte de la valeur de l'IAH utilisée comme normale dans chaque étude). Ces auteurs justifient l'AA comme premier traitement à proposer compte tenu des bénéfices obtenus mais attirent l'attention sur le fait que dans un nombre non négligeable de cas, le SAHOS ne peut être considéré comme guéri [7]. Non seulement le SAHOS peut persister, mais il peut aussi réapparaître après guérison, comme le montrent plusieurs études de suivi à long terme. Ainsi parmi 29 enfants d'âge moyen 7,5 ans guéris de leur SAHOS par AA et traitement orthodontique et revus à 14 ans, 20 présentent des signes cliniques de fatigue, baisse des performances scolaires voire ronflements et somnolence diurne, en l'absence de surpoids ou d'obésité. Une nouvelle PSG témoigne de l'existence d'un SAHOS et d'un temps élevé en limitation de débit comparativement aux 9 adolescents sans signe clinique, avec à l'examen céphalométrique un rétrécissement de l'espace aérien postérieur [8]. Dans une étude prospective, 88 enfants de 6 à 12 ans, de poids normal, atteints d'un SAHOS (IAH = 13,5 ± 7,2 et 100 % ont un IAH > 1) sont suivis 6, 12, 24 et 36 mois après AA. À 6 mois, les symptômes cliniques et l'IAH sont améliorés chez tous les enfants (IAH = 3,47 ± 8,4) mais un IAH < 1 n'est obtenu que chez 46,6 % d'entre eux, puis de façon surprenante l'IAH augmente à nouveau parallèlement à l'aggravation des signes cliniques entre 6 et 36 mois (IAH < 1 chez 32 % des enfants) [9]. Enfin, une étude a comparé l'évolution à 3 ans d'un groupe d'enfants de 3 à 5 ans, non obèses, traités pour SAHOS à un groupe d'enfants non traités et à un groupe d'enfants témoins. Dans le groupe traité (notamment celui traité par AA) 61 % sont guéris et 39 % ont un SAHOS à 3 ans confirmant le fait qu'un SAHOS peut persister ou réapparaître après traitement. Parmi les 22 SAHOS non traités, 8 ont une guérison spontanée et 14 (64 %) ont des troubles respiratoires persistants. Parmi les enfants du groupe contrôle, 2 présentent des troubles respiratoires à 3 ans [10]. L'intérêt de ce travail est de montrer qu'un SAHOS peut survenir à un âge plus tardif qu'au pic habituel d'incidence, que les troubles respiratoires spontanément régressifs étaient soit des ronflements primaires soit des SAHOS légers, sans que les facteurs expliquant la régression spontanée des troubles ne puissent être précisés. Les auteurs plaident pour une approche thérapeutique individualisée plutôt que standardisée.

Existe-t-il des facteurs prédictifs de la réussite ou de l'échec du traitement du SAHOS de l'enfant par AA ? Plusieurs études ont essayé de mettre en évidence les facteurs significativement associés à l'insuccès du traitement du SAHOS. Un âge tardif (> 7 ans) lors de l'AA et un index de masse corporelle (IMC) élevé sont les deux facteurs cliniques le plus souvent incriminés dans la persistance d'un IAH trop élevé après AA [11]. Lee *et al.* [12] dans une méta-analyse retrouvent de moins bons résultats après AA chez les enfants obèses *versus* non obèses (34 % *versus* 49 % ont un IAH < 1 en postopératoire). L'IAH post-AA est positivement corrélé à l'IAH préopératoire et à l'IMC. Parmi les enfants obèses, la présence d'une hypertrophie amygdalienne améliore les résultats, l'AA reste la meilleure option opératoire mais ne fait pas diminuer le poids des enfants [13]. Chez les enfants non obèses, la sévérité du SAHOS (IAH lors du diagnostic) et l'existence d'un asthme sont les facteurs significativement associés à l'insuccès du traitement [11]. Outre l'IMC et la sévérité du SAHOS, l'énurésie et les rhinites allergiques en préopératoire ont également été désignées comme significativement associés à la persistance d'un SAHOS. Quant aux facteurs favorisant la réapparition d'un SAHOS, il s'agit de l'énurésie, de l'âge, de l'IAH résiduel au premier contrôle (à 6 mois) et du changement de poids ou de l'IMC [9]. Certains auteurs ont décrit des signes ORL prédisant la persistance du SAHOS : un score de Mallampati de 3 ou 4 et une déviation du septum sont significativement associés à la persistance d'anomalies respiratoires sur la PSG [14]. Enfin, un très jeune âge (< 3 ans), être de race noire, être obèse, avoir un SAHOS sévère en préopératoire (IAH > 10, nadir SpO_2 60 mmHg) sont des facteurs de prédiction de complications péri-opératoires chez les enfants à risque [15].

Ainsi donc il semble important de prévenir les parents d'enfants opérés par AA pour un SAHOS que si leurs enfants seront certainement très améliorés, certains pourront conserver des anomalies cliniques et polysomnographiques témoins d'un SAHOS persistant et que, parfois après un intervalle de guérison, les signes cliniques du SAHOS, notamment à l'adolescence, pourront réapparaître. Les médecins qui suivent ces enfants doivent avoir présent à l'esprit les facteurs cliniques, ORL et PSG susceptibles de favoriser une guérison incomplète ou une récidive, pour exercer une surveillance encore plus attentive. Bien entendu, la ou les causes de la persistance des anomalies respiratoires devront être recherchées pour être traitées [16].

Surveillance de l'enfant après adéno-amygdalectomie : effet sur les signes non respiratoires

L'amélioration des troubles comportementaux et neurocognitifs est décrite dans plusieurs études ne comportant pas de groupe témoin et sur le court terme. Dans les études avec groupe contrôle, la mémoire de travail et l'attention soutenue sont améliorées alors que le développement du langage, les connaissances verbales et l'intelligence dans son ensemble ne le sont pas. Le comportement (hyperactivité, opposition…) est décrit comme très amélioré. Chez des enfants et des adolescents, avec un SAHOS, comparativement à un groupe contrôle, une réduction significative de la somnolence diurne et une amélioration de l'attention (baisse du nombre d'omissions et d'erreurs au *visual test*) sont retrouvées après intervention. Toutefois, l'étude CHAT conçue pour étudier la modification de l'attention et des fonctions exécutives entre le moment du diagnostic et 7 mois après, dans deux groupes d'enfants ayant un SAHOS léger ou modéré, l'un opéré par AA et l'autre seulement surveillé médicalement n'a pas montré d'amélioration significative après AA. Si le score aux tests est plus amélioré après AA qu'après simple surveillance, la différence entre les deux groupes n'est pas significative [5]. Une autre étude portant sur 56 enfants plus âgés (7–12 ans au moment du diagnostic) et revus 4 ans plus tard (12–16 ans), répartis en trois groupes – enfants traités, enfants surveillés et groupe contrôle – montre que parallèlement à la baisse de l'IAH s'améliorent les différents items du quotient intellectuel (QI) de performance mais que ni les résultats du QI verbal ni les résultats scolaires ne sont améliorés. Surtout contrairement aux données de nombreuses publications, les enfants continuent à avoir un comportement plus difficile que les enfants du groupe témoin. Chez les enfants non traités, aucun changement n'est observé [17].

La qualité de vie est également explorée dans plusieurs études. L'une d'entre elles concerne 39 enfants de moins de 3 ans opérés par AA et dont les parents répondent à un questionnaire OSA-18 à 6, 11 et 22 mois après l'intervention. Les réponses à ce questionnaire montrent une amélioration de la qualité de vie chez tous les enfants. Sont particulièrement améliorés la souffrance physique, les troubles du sommeil et l'inquiétude des proches [18]. Une amélioration de la qualité de vie, appréciée par OSA-18 et le score de Brouillette et portant sur les mêmes items que dans l'étude des enfants plus jeunes, est également retrouvée chez des enfants plus âgés de 3 à 13 ans après AA pour SAHOS ou infections ORL récidivantes [19].

Un retard de croissance fait ou faisait partie des signes cliniques du SAHOS. Plusieurs auteurs se sont intéressés au devenir de la croissance comparant des enfants porteurs d'un SAHOS et d'autres présentant des infections répétées après ablation des végétations, des amygdales ou après AA. Les résultats de ces études sont dans l'ensemble concordants montrant dans les mois (6 à 12 mois) après les interventions, et ceci indépendamment de la cause, une augmentation significative du Z score de la taille et du poids ainsi qu'une élévation significative des taux d'*insulin-like growth factor 1* (IGF1) et *insulin-like growth factor-binding protein 3* (IGFBP3), mettant en lumière le rôle important mais non exclusif de l'hormone de croissance (*growth hormone* ou GH) dans ce retard de croissance [20]. Une diminution significative du taux de ghréline après AA a également été retrouvée pouvant expliquer une prise alimentaire plus importante et une prise de poids en postopératoire. En effet, une prise de poids après AA pour troubles respiratoires est retrouvée dans toutes les études. Dans une étude randomisée, groupe traité par AA, groupe surveillé et groupe tous les enfants quel que soit leur poids initial grossissent après AA, pouvant régulariser le poids chez les enfants maigres mais pouvant exposer à l'obésité chez les enfants déjà en surpoids [21].

Le SAHOS de l'enfant est une maladie inflammatoire de bas grade souvent associée à des phénomènes inflammatoires locaux s'accompagnant d'une élévation du taux de la C-réactive protéine (CRP). Une méta-analyse a monté que l'AA réduisait significativement le taux de la CRP avec cependant une grande hétérogénéité entre les études sans facteurs explicatifs [22]. Une étude plus complète sur 35 enfants ronfleurs et avec troubles respiratoires subissant soit une adénoïdectomie, soit une amygdalectomie rapporte 6 mois

après l'intervention une baisse significative d'interleukine 6 (IL-6), CRP et *tumor necrosis factor* α (TNF-α) dont les taux étaient élevés avant l'intervention et une augmentation significative du taux de fetuin-A. L'amélioration de ces taux s'accompagne d'une diminution du risque de troubles cardiovasculaires [23]. Certaines études mais pas toutes trouvent une amélioration des paramètres métaboliques (taux d'insuline, de glucose, de cholestérol, triglycérides) et notamment du taux de cholestérol total après traitement du SAHOS de l'enfant [24]. Ces marqueurs métaboliques sont plus élevés chez les enfants obèses.

Le SAHOS de l'enfant s'accompagne d'une hyperactivité de l'axe hypothalamo-hypophysaire surrénalien comme en atteste des modifications du taux du cortisol salivaire, reflet du taux du cortisol libre, et du rapport taux du cortisol salivaire avant/taux du cortisol salivaire après AA. Ce rapport serait en relation négative avec la sévérité du SAHOS. Dans un travail pionnier, en ouvert, chez seulement 13 enfants atteints de SAHOS, l'AA normalise les symptômes cliniques du SAHOS, l'IAH et les taux de cortisol salivaire. Notamment, l'AA élève le taux du cortisol le matin et régularise le rythme de sécrétion au cours de la journée. La normalisation des taux du cortisol semble prédire la guérison du SAHOS [25].

Des anomalies cardiaques portant sur la fonction autonomique et sur le contrôle cardiovasculaire, en lien avec une hyperactivité sympathique, ont été décrites chez les enfants porteurs d'anomalies respiratoires. Les études sur l'effet de l'AA sur les paramètres cardiovasculaires sont peu nombreuses et souvent hétérogènes. Les principaux résultats de ces études sont résumés dans deux revues [26, 27] auxquelles s'ajoutent les résultats de l'étude CHAT, portant sur des SAHOS peu sévères sans hypoxémie importante [24]. L'hypoxémie et le nombre de désaturations en oxygène (O_2) sont significativement réduits après AA quelle que soit la sévérité initiale du SAHOS et même en cas de SAHOS résiduel. Beaucoup de ces études reposent sur des oxymétries en postopératoire et non sur des PSG. Les critères cardiovasculaires les plus étudiés après AA sont la fréquence cardiaque et sa variabilité ainsi que la pression artérielle (PA). La fréquence cardiaque est d'autant plus élevée dans la veille et au cours du sommeil que le SAHOS est sévère (IAH et CO_2 élevés) quelle que soit la sévérité du SAHOS. Après une période de 7 mois après AA, l'amélioration de la saturation en oxygène (SaO_2) et du dioxyde de carbone (CO_2) en fin d'expiration est associée à la diminution de la fréquence cardiaque. La variabilité cardiaque (jugée sur des critères cliniques et sur le taux du facteur natriurétique cérébral) diminue après AA, même en cas de persistance d'un IAH > 1 en postopératoire. Ces résultats sont interprétés comme une baisse de l'activité métabolique et/ou de l'activité du système nerveux sympathique. Concernant la tension artérielle (TA), la synthèse des données publiées est hétérogène : les études étant peu nombreuses, souvent non contrôlées, avec des groupes de sujets non homogènes, avec une durée de suivi variable et sans contrôle systématique de l'IMC postopératoire. Toutefois, les résultats de 14 articles portant sur les données cardiovasculaires de 418 enfants avant et après amygdalectomie montre que la PA notamment diastolique diminue significativement après intervention que les enfants soient hypertendus ou non en préopératoire et ceci parallèlement à la baisse de l'IAH. La PA se normalise quand l'IAH devient inférieur à 1, alors que la PA reste inchangée en cas de persistance du SAHOS en postopératoire. La valeur de l'IAH après AA permet de prédire significativement une élévation de la PA. Dans l'étude CHAT, l'augmentation de la durée du stade N3 est corrélée à la baisse de la PA systolique. Enfin, dans un groupe d'enfants avec des SAHOS sévères (IAH = 9,8), l'AA abaisse le score de l'IAH à 1,6, sans modification significative de la valeur de la PA, quand l'on considère la totalité des enfants. Seuls les enfants hypertendus avant l'AA ont une diminution significative de la PA systolique et diastolique. Cette baisse de la PA n'est pas corrélée à la diminution de la sévérité du SAHOS indiquant que la seule baisse de l'IAH ne suffit pas à expliquer l'amélioration de la PA. Les enfants avec un SAHOS sévère et hypertendu doivent être particulièrement surveillés, ces deux facteurs étant prédictifs d'une HTA postopératoire (risque relatif : 15,4) [28].

Une baisse de la perfusion myocardique, une fonction ventriculaire diastolique anormale, une fraction d'éjection ventriculaire droite diminuée ont été décrits chez certains enfants atteints de SAHOS, ces anomalies régressant ou s'améliorant après AA. Ces anomalies de la fonction cardiaque souvent insoupçonnées, car non symptomatiques, devraient être recherchées, notamment en cas de SAHOS sévère, et surveillées après AA. L'intervention dans la majorité des cas améliore les symptômes cliniques, l'IAH et les altérations cardiovasculaires les ramenant souvent à la normalité, témoignant de la réversibilité de ces anomalies.

Suivi des enfants traités par orthodontie

Peu de travaux ont été consacrés au suivi des enfants traités par disjonction maxillaire rapide. Dans un travail pionnier Pirelli *et al.* ont évalué la disjonction maxillaire rapide

comme seul traitement chez 31 enfants, non obèses, avec respiration nasale, ayant un SAHOS, une malocclusion et un palais étroit. Cette thérapeutique normalise les signes cliniques et l'IAH qui passe de 12 à < 1 [29]. Des études plus récentes ont confirmé l'efficacité de cette procédure chez des enfants non obèses et en bonne santé quel que soit l'IAH initial. L'efficacité de ce traitement se maintient à 2 ans [30] et s'explique sans doute par le fait que cette technique augmente le volume de la cavité nasale et du nasopharynx, majore la hauteur antérieure et postérieure de la face et modifie les plans mandibulaires et du palais sur des études en tomodensitométrie et céphalométries. L'élévation de la langue élargit l'espace aérien pharyngé, ce qui avec une diminution des résistances nasales permet d'améliorer la ventilation nasale.

L'orthèse d'avancée mandibulaire (OAM) est fort peu utilisée chez l'enfant et une seule étude randomisée et contrôlée chez 23 enfants (14 traités) avec anomalies orthodontiques a étudié la tolérance et l'efficacité d'une OAM portée pendant 6 mois. Les signes cliniques du SAHOS s'améliorent et l'IAH diminue de 7,1 à 2,6 en moyenne mais l'IAH ne normalise que chez 50 % des enfants traités. Il est actuellement nécessaire de préciser les indications de l'OAM chez l'enfant et de suivre les effets de ce traitement sur les signes du SAHOS et sur le développement maxillomandibulaire de l'enfant.

Les traitements locaux, par voie nasale, d'anti-inflammatoires sont prescrits chez les enfants souffrants soit de ronflements isolés soit de SAHOS légers, leur efficacité étant insuffisante chez les enfants ayant des SAHOS modérés à sévères. L'efficacité de la fluticasone, du butisonide et du furoate de mometasone a été démontrée *versus* placebo sur la valeur de l'IAH, de l'index de désaturation, après 2 à 4 mois de traitement. Cet effet positif persiste 8 semaines après l'arrêt du traitement. Le bénéfice du traitement est surtout important chez les enfants ayant une rhinite allergique. Ces traitements s'accompagnent d'une diminution du score d'obstruction nasale, du rapport adénoïde/choanes dans certaines études et d'une baisse du taux des cytokines pro-inflammatoires [31]. Les antagonistes des récepteurs aux leucotriènes (montélukast) s'avèrent également utiles dans les SAHOS légers ou en postopératoires après AA, en réduisant la taille des tissus adénoïdiens. L'association antileucotriènes et corticoïdes s'est également montrée efficace dans des SAHOS légers après AA sans que l'on sache actuellement si cette association a un effet supérieur à l'un des traitements donné isolément. L'effet de ces traitements médicaux sur le comportement, la cognition et les possibles troubles cardiovasculaires n'a pas été testé, à notre connaissance.

Enfin, la perte de poids est bien évidemment un des buts du traitement chez l'enfant en surpoids ou obèse.

L'amaigrissement est toutefois difficile à obtenir notamment chez l'adolescent et nécessite la combinaison d'un régime alimentaire souvent sévère et d'exercices physiques. Dans une étude, chez l'adolescent, une perte de poids importante (11 à 49 kg) s'accompagne d'une diminution de l'IAH permettant à 13/21 adolescents d'avoir un IAH < 2. Sous ce traitement combiné, le nombre de SAHOS modérés à sévères baisse significativement [32]

La chirurgie bariatrique peut être réalisée, sous certaines conditions, chez l'enfant. La perte de poids est toujours importante et les enfants ayant un SAHOS modéré bénéficient d'une guérison après 5 mois de suivi [32].

Conclusion

L'ensemble de ces données montre l'importance du bilan avant traitement chez les enfants porteurs d'un SAHOS et indemnes d'autres pathologies. Certaines données de l'examen clinique sont particulièrement importantes (IMC, présence d'une énurésie, comportement, résultats scolaires, valeur de la TA) pour prédire, en association avec les résultats de la PSG, les bénéfices et les risques d'échec du traitement. Si une prise de sang est réalisée, on testera alors les facteurs d'inflammation, en premier lieu.

En effet, plus le SAHOS est sévère, plus il y a de comorbidités en préopératoire, plus la surveillance postopératoire doit être attentive et complète.

Dans quels délais ? Il n'y a pas de délai recommandé dans la littérature pour le suivi de ces enfants : on peut proposer un examen postopératoire dans le mois qui suit l'opération, puis dans les 6 à 12 mois, enfin à plus long terme après 2 ou 3 ans chez les enfants qui présentent des facteurs prédictifs de gravité et donc d'insuccès du traitement.

Quel suivi ? Le suivi est tout d'abord clinique, d'où l'utilité, outre la reprise de l'interrogatoire et de l'examen physique, de faire passer à nouveau les mêmes questionnaires qu'en préopératoires permettant de chiffrer l'évolution des symptômes. Le suivi s'assurera du devenir des comorbidités détectées en préopératoire et cherchera à en dépister de nouvelles. Une PSG de contrôle doit être demandée dès que des signes cliniques de SAHOS persistent ou réapparaissent.

Il est donc évident que ce suivi nécessite une équipe pluridisciplinaire à l'hôpital ou un réseau de soins coordonné en ville.

Références

[1] Konstantinopoulou S, Gallagher P, Elden L, et al. Complications of adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea in school-aged children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2015; 79(2) : 240–5.

[2] Rosen CL, Wang R, Taylor HG, et al. Utility of symptoms to predict treatment outcomes in obstructive sleep apnea syndrome. Pediatrics 2015; 135(3) : e662–71.

[3] Bushan B, Sheldon S. Clinical indicators that predict the presence of moderate to severe obstructive sleep apnea after tonsillectomy in children. Am J Otolaryngol Head Neck Med Surg 2014; 35 : 487–95.

[4] Tauman R, Gulliver TE, Krishna J, et al. Persistence of obstructive sleep apnea syndrome in children after adenotonsillectomy. J Pediatr 2006; 149 : 803–8.

[5] Marcus CL, Moore RH, Rosen CL, et al. A randomized trial for adenotonsillectomy for childhood sleep apnea. N Engl J Med 2013; 368(25) : 2366–76.

[6] Brietzke S, Gallagher D. The effectiveness of tonsillectomy and adenoidectomy in the treatment of pediatric obstructive sleep apnea/hypopnea syndrome : a meta-analysis. Otolaryngol Head Neck Surg 2006; 134 : 979–84.

[7] Friedman M, Wilson M, Lin HS, et al. Updated systematic review of tonsillectomy adenoidectomy for treatment of pediatric obstructive sleep apnea/hypopnea syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 2009; 140 : 800–8.

[8] Guilleminault C, Huang YS, Quo S, et al. Teenage sleep-disordered breathing : recurrence of syndrome. Sleep Med 2013; 14 : 37–44.

[9] Huang YS, Guilleminault C, Lee LA, et al. Treatment outcomes of adenotonsillectomy for children with obstructive sleep apnea : a prospective longitudinal study. Sleep 2014; 37(1) : 71–6.

[10] Walter LM, Biggs SN, Nisbet LC, et al. Long-term improvements in sleep and respiratory parameters in preschool children following treatment of sleep disordered breathing. J Clin Sleep Med 2015; 11(10) : 1143–51.

[11] Bhattacharjee R, Kheirandish-Gozal L, Spruyt K, et al. Adenotonsillectomy outcomes in treatment of obstructive sleep apnea in children. Am J Respir Crit Care Med 2010; 182 : 676–83.

[12] Lee CH, Hsu WC, Chang WH, et al. Polysomnographic findings after adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea in obese and non obese children : a systematic review and meta-analysis. Clin Otolaryngol; 2015 Oct 5.

[13] Com G, Carroll JL, Tang X, et al. Characteristics and surgical and clinical outcomes of severely obese children with obstructive sleep apnea. J Clin Sleep Med 2015; 11(4) : 467–74.

[14] Guilleminault C, Huang YS, Glamann C, et al. Adenotonsillectomy and obstructive sleep apnea in children : a prospective survey. Otolaryngol Head Neck Surg 2007; 136 : 169–75.

[15] Tongyam A, Marcus CL. Predictors of perioperative complications in higher risk children after adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea : a prospective study. Otolaryngol Head Neck Surg 2014; 151(6) : 1046–54.

[16] Tagaya M, Nakata S, Yasuma F, et al. Childen with severe or moderate obstructive sleep apnoea syndrome show a high incidence of persistence after adenotonsillectomy. Acta Otolaryngol 2012; 132(11) : 1208–14.

[17] Biggs SN, Vlahandonis A, Anderson V, et al. Long-term changes in neurocognition and behavior following treatment of sleep disordered breathing in school-aged children. Sleep 2014; 37(1) : 77–84.

[18] Mandavia R, Dhar V, Kapoor K, et al. Quality of life assessment following adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea in children under three years of age. JLO 2012; 126 : 1241–6.

[19] Moshen N, Susan A, Shahin B, et al. Sleep quality of life before and after adenotonsillar surgery in pediatric population. Int J Pediatric Otolaryngol 2014; 78 : 330–3.

[20] Kiris M, Muderris T, Celebi S, et al. Changes in serum IGF-1 and IGFBP-3 levels on growth in children following adenoidectomy, tonsillectomy and adenotonsillectomy. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010; 74(5) : 528–31.

[21] Katz ES, Moore RH, Rosen CL, et al. Growth after adenotonsillectomy for obstructive sleep apnea : an RCT. Pediatrics 2014; 134 : 282–9.

[22] Ingram DG, Matthews CK. Effect of adenotonsillectomy on C-reactive protein levels in children with obstructive sleep apnea : a meta-analysis. Sleep Med 2013; 14 : 172–5.

[23] Mutlu M, Vuralkan E, Yarim Akaydin S, et al. Effects of adenoid/tonsillectomy on inflammatory response in snoring children with witnessed apnoea. Clin Otolaryngol 2014; 39(5) : 266–71.

[24] Quante M, Wang R, Weng J, et al. The effect of adenotonsillectomy for childhood sleep apnea on cardiometabolic measures. Sleep 2015; 38(9) : 1395–403.

[25] Jeong JH, Guilleminault C, Park CS, et al. Changes in salivary cortisol levels in pediatric patients with obstructive sleep apnea syndrome after adenotonsillectomy. Sleep Med 2014; 15 : 672–6.

[26] Teo DT, Mitchell RB. Systematic review of effects of adenotonsillectomy on cardiovascular parameters in children with obstructive sleep apnea. Otolaryngol Head Neck Surg 2013; 148(1) : 21–8.

[27] Vlahandonis A, Walter LM, Horne RSC. Does treatment of SDB in children improve cardiovascular outcome? Sleep Med Rev 2013; 17 : 75–85.

[28] Lee LA, Li HY, Lin YS, et al. Severity of childhood obstructive sleep apnea and hypertension improved after adenotonsillectomy. Otolaryngol Head Neck Surg 2015; 152(3) : 553–60.

[29] Pirelli P, Saponara M, Guilleminault C. Rapid maxillary expansion in infants with sleep obstructive apnea syndrome. Sleep 2004; 27 : 761–6.

[30] Villa MP, Rizzoli A, Milano S, et al. Efficacy of rapid maxillary expansion in children with sleep apnea syndrome : 36 months of follow-up. Sleep Breath 2011; 15 : 179–83.

[31] Chan CCK, Au CT, Lam HS, et al. Intranasal corticosteroids for mild childhood obstructive sleep apnea – a randomized, placebo-controlled study. Sleep Med 2015; 16 : 358–63.

[32] Tapia IA, Marcus CL. Newer treatment modalities for pediatric obstructive sleep apnea. Paediatric Respir Rev 2013; 14 : 199–203.

Chapitre 14

Apnées obstructives de l'enfant et syndromes malformatifs et/ou génétiques

N. Tessier, T. Van den Abbeele

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Les apnées obstructives sont une condition fréquente dans la population pédiatrique particulièrement du fait de l'obstruction adéno-amygdalienne liée à l'âge. Toutefois, indépendamment de ce phénomène, il existe d'autres facteurs de risque concourant à un syndrome d'apnées-hypopnées obstructives du sommeil (SAHOS) notamment morphologiques et au premier plan desquels les malformations craniofaciales.

Chez les enfants présentant des anomalies craniofaciales, plusieurs éléments anatomiques peuvent participer à induire un SAHOS. L'obstruction est le résultat de facteurs structurels qui entraînent la diminution de la filière aérienne mais aussi d'atteintes neuromusculaires qui participent à la baisse de la perméabilité des voies aériennes durant le sommeil.

En effet, chez les enfants présentant une fente palatine associée ou non à une macrognathie, il peut exister une dysfonction des muscles oropharyngés qui peut entraîner des troubles de déglutition, de la parole et de la respiration. Ceci a été mis en évidence par des études électromyographiques de la déglutition chez des enfants porteurs de fentes palatines comparés à des enfants «contrôle» [1]. Chez les enfants présentant une micrognathie, l'existence de modifications du rapport longueur/tension des muscles des voies aériennes supérieures (VAS) pouvant gêner leur fonctionnement optimal a été suggérée [2].

En fonction du tableau clinique, l'origine de l'obstruction peut être différente et ainsi justifier d'une prise en charge particulière. Les différents syndromes présentant des anomalies craniofaciales sont décrits ci-dessous ainsi que leur prise en charge commune et éventuellement spécifique (tableau 14.1).

Tableau 14.1 Mécanismes du SAHOS selon les différents tableaux cliniques malformatifs [2]

Tableau clinique	Causes potentielles de SAHOS
Fentes craniofaciales	Micro/rétrognathie ± déformation nasale
Séquence de Pierre Robin	Micro/rétrognathie, glossoptose ± hypoplasie médiofaciale
Craniosténose	Hypoplasie médiofaciale
Trisomie 21	Macroglossie relative, hypoplasie médiofaciale, hypotonie musculaire
Achondroplasie	Hypoplasie médiofaciale, rétrognathie

Anomalies chromosomiques : la trisomie 21

Parmi les anomalies chromosomiques, la plus classique est la trisomie 21 (ou syndrome de Down) : elle concerne 1/691 naissances [3]. Les enfants porteurs de cette anomalie sont plus à risques de malformations cardiaques, de reflux gastro-œsophagien, de maladie cœliaque, d'hypothyroïdie, de déficits auditifs ou visuels, de leucémies et enfin de retard mental.

La prévalence des troubles obstructifs est relativement élevée chez ces patients : elle varie de 30 à 50 % chez les enfants [4]. L'étude menée par Shott sur une cohorte de 56 enfants trisomiques suivis sur 5 ans a même objectivé un SAHOS chez 57 % d'entre eux [5].

Facteurs anatomiques

Les facteurs obstructifs sont de deux types chez les patients trisomiques : d'une part, les facteurs morphologiques sont l'hypoplasie maxillaire et médiofaciale, la macroglossie et le cavum étroit ; d'autre part, des facteurs neuromusculaires participent aussi au syndrome obstructif, en particulier une hypotonie des muscles pharyngés. Il a été démontré que les mesures radiologiques du massif facial étaient plus petites, ce qui a pour conséquence une étroitesse des voies aériennes [6, 7]. Les mesures de la langue ont démontré qu'il ne s'agit en fait que d'une macroglossie relative liée à la petite taille du maxillaire et de la mandibule. Cette macroglossie relative et l'hypotonie de la base de langue entraînent une obstruction des voies aériennes par glossoptose et un collapsus hypopharyngé chez deux tiers des enfants porteurs de trisomie [8]. L'hypertrophie adéno-amygdalienne participe aussi à l'obstruction de voies aériennes : l'hypertrophie des amygdales linguales est plus de dix fois plus fréquente chez ces enfants que chez les enfants présentant un SAHOS sans terrain particulier [9]. De plus, il a été constaté que l'hypotonie pouvait concerner aussi le larynx avec une laryngomalacie chez près de 50 % des enfants [10]. Enfin, les sténoses sous-glottiques et trachéales sont fréquentes et peuvent participer à l'obstruction des voies aériennes [11].

L'association obésité et SAHOS chez les patients trisomiques a été soulignée dans plusieurs études [12, 13] : ces enfants ont deux fois plus de risque que la population normale d'être obèses [14]. Les infiltrats de graisse dans les parois pharyngées participent à la réduction de la filière respiratoire et majorent le collapsus. Il a été suggéré que la sévérité du SAHOS chez les patients porteurs de trisomies 21 était corrélée à l'importance de l'obésité associée [15].

L'hypotonie pharyngée se majore habituellement lors de l'endormissement et en décubitus dorsal; les patients se mettent donc souvent dans des positions particulières pour limiter leur gène : penchée en avant les jambes croisées, étendues ou pliées ou encore assis [16].

L'incidence du reflux gastro-œsophagien est plus élevée chez les enfants trisomiques, ce qui participe à l'augmentation de l'inflammation et de l'obstruction des voies aériennes, contribuant ainsi au SAHOS [17]. Il existe aussi une prévalence plus élevée d'hypothyroïdie que dans la population générale [18] : l'infiltration des tissus mous et des parois pharyngées par des mucopolysaccharides et des protéines participe à la réduction de la filière aérienne [19].

Enfin, les patients porteurs d'une trisomie 21 sont plus à risque d'hypertension artérielle pulmonaire liée à une dysplasie capillaire alvéolaire et à l'augmentation de la résistance vasculaire pulmonaire [20]. La prise en charge de l'obstruction des voies aériennes permet d'améliorer l'hypertension artérielle pulmonaire. Compte tenu de l'existence de ce tableau pulmonaire préexistant, un SAHOS peut s'avérer d'autant plus dangereux chez un patient trisomique.

Pour certains, il semble exister une corrélation significative inverse entre l'âge de l'enfant et l'index d'apnées–hypopnées (IAH), traduisant une amélioration de la symptomatologie avec l'âge [21], alors que d'autres constatent la persistance des signes obstructifs voire une majoration de ceux-ci avec l'âge [22]. L'importance de la symptomatologie obstructive retentit sur la qualité du sommeil de l'enfant, ce qui peut en retour avoir des conséquences sur le développement neurocognitif, une somnolence diurne, l'apprentissage et sur le comportement.

Par ailleurs, chez ces enfants, du fait du retard cognitif habituel, les conséquences comportementales d'un SAHOS peuvent passer longtemps inaperçues. Différentes études ont montré une baisse du sommeil lent chez ces enfants avec un SAHOS, ainsi que de moins bons résultats aux tests de quotient intellectuel (QI) verbal et de taches de flexibilité cognitive par rapport aux enfants sans SAHOS [23]. Il a été suggéré que l'hypoxémie intermittente du cortex préfrontal, région responsable de l'intégration, de la planification et de l'organisation des informations ainsi que de la mémoire et de l'attention, pourrait perturber son fonctionnement participant à la majoration du retard intellectuel. Une corrélation a été constatée entre le nombre d'apnées et l'importance des lacunes dans les tâches visuoperceptives [24]. De plus, il a été démontré que les enfants trisomiques ronfleurs ont un comportement plus agité à l'école que les non-ronfleurs [25].

Dépistage

Les signes cliniques de SAHOS ne sont pas toujours présents; leur absence ne permet pas de s'affranchir d'une polysomnographie chez ces patients qui reste l'examen de choix. Il ne faut pas envisager un dépistage par un test de saturation car celui-ci présente une très faible sensibilité. Compte tenu de la fréquence du SAHOS chez les patients trisomiques, des recommandations ont été éditées pour son dépistage et sa prise en charge : dans les 6 premiers mois de vie, un interrogatoire détaillé doit être mené avec les parents sur les signes obstructifs et la qualité du sommeil; au moindre élément évocateur, l'enfant doit être adressé à un médecin spécialisé en sommeil pédiatrique. Devant le manque de fiabilité de l'interrogatoire à prédire un SAHOS, une polysomnographie est souvent proposée. Certains auteurs recommandent d'en faire une avant l'âge de 4 ans, même en l'absence de signes cliniques, voire une seconde vers l'âge de 8 ans [26] ou avant devant l'apparition de signes obstructifs (tableau 14.2).

Prise en charge

Comme pour tout SAHOS, la prise en charge passe tout d'abord par les classiques mesures hygiéno-diététiques, en particulier, l'éviction des allergènes, le traitement du reflux et la perte de poids.

Dans les mesures non chirurgicales, la ventilation non invasive (VNI) tient une place importante : elle permet une amélioration du fonctionnement de jour et une diminution de la somnolence diurne.

La désobstruction adéno-amygdalienne reste la première ligne de traitement chirurgical bien que jusqu'à 80 % de persistance d'anomalies du sommeil aient été rapportées; certaines études ont démontré non seulement

Tableau 14.2 Symptômes communs et séquelles du SAHOS chez les enfants trisomiques [26]

Cardiovasculaires	Neurocognitives	Autres
Hypertension artérielle pulmonaire Insuffisance cardiaque droite	Mauvais résultats scolaires Défaut d'attention Trouble des fonctions exécutives Trouble de mémorisation Trouble du comportement	Cassure de la courbe de poids Ronflements Fatigue Sommeil agité Reflux gastro-œsophagien Polyglobulie Hypercapnie

l'amélioration de la symptomatologie obstructive mais aussi une diminution des apnées centrales après adéno-amygdalectomie [27]. La persistance du tableau obstructif peut être liée à la macroglossie, à la repousse des végétations ou encore à l'existence de volumineuses amygdales linguales [28]. On peut craindre une majoration des risques péri- et postopératoires liés au geste d'adéno-amygdalectomie par rapport à la population normale sachant que ces patients peuvent présenter une obésité ou un SAHOS sévère. Avant de poser l'indication opératoire, on s'aidera volontiers d'une polysomnographie et d'un examen fibroscopique évaluant le site d'obstruction. En postopératoire, ces patients justifient d'une surveillance hospitalière et éventuellement en soins continus en cas de SAHOS sévère ou obésité.

Compte tenu de la forte incidence de SAHOS persistant à distance du geste, une nouvelle polysomnographie est recommandée à 2–3 mois. En cas de persistance de SAHOS, d'autres gestes peuvent être proposés en fonction du site d'obstruction : uvulopalatopharyngoplasti ; geste combiné d'avancement génioglosse et réduction de la base de langue par radiofréquence ; réduction/exérèse d'amygdales linguales hypertrophiques ; reprise d'adénoïdectomie ; turbinectomie inférieure ou septoplastie en cas d'obstruction nasale ; expansion maxillaire si hypoplasie marquée ; résection des replis ary-épiglottiques en cas de laryngomalacie ; laryngotrachéoplasties en cas de sténose sous-glottique…

Malformations craniofaciales

Elles peuvent être isolées ou s'intégrer dans des syndromes craniofaciaux plus ou moins facilement identifiables. Whitaker a proposé en 1981 une classification de ces malformations présentant l'avantage de regrouper des syndromes décrits de façon très hétérogènes en cinq catégories : les fentes, le syndrome de Treacher-Collins, les micrognathies, les craniosténoses, l'achondroplasie.

Fentes

Il s'agit d'une condition fréquente touchant 1/700 naissances, incluant les fentes labiales, palatines ou labiopalatines, isolées dans 85 % des cas, mais pouvant faire partie de près de 200 syndromes [29]. Elles peuvent être un- ou bilatérales, associées ou non à une fente vélaire et/ou palatine. Dans 70 % des cas, les fentes sont isolées, le reste faisant part d'un syndrome ou étant associé à d'autres anomalies.

De nombreuses mutations génétiques peuvent être en cause dans la survenue de fentes, mais la majorité est consécutive à une mutation *de novo*. Les syndromes les plus connus comportant une fente sont la séquence de Pierre Robin dont le syndrome de Stickler, le syndrome de Goldenhar, le syndrome de Franceschetti (ou Treacher-Collins) et le syndrome de Nager. Les fentes faciales incluent les fentes décrites dans la classification de Tessier prenant en compte l'existence d'une fente crânienne associée ou non.

Diagnostic de SAHOS

Des études rétrospectives de patients porteurs de fentes labiopalatines ont montré une incidence élevée de SAHOS [30]. MacLean [31] a observé sur une cohorte de 50 nourrissons suivis pour une fente vélopalatine et/ou labiale non encore opérée que tous les enfants présentaient une polysomnographie anormale avec un index mixte d'apnées–hypopnées obstructives > 1/heure ; 75 % de la cohorte avaient un index > 3/heure. Comparativement, les patients porteurs d'une séquence de Pierre Robin avaient les index les plus élevés. Dans cette cohorte, 69 % des patients présentant une fente isolée avaient une polysomnographie avec des critères de SAHOS, 100 % des enfants présentaient une séquence de Pierre Robin dont 86 % avec des syndromes associés. À l'analyse des différents éléments caractérisant la fente (fente labiale, vélaire, palatine ou complexe) et les différentes mesures faciales (en particulier la distance entre l'insertion du lobe auriculaire et le nasion, la longueur mandibulaire, la hauteur totale de la face…), il semble qu'aucune caractéristique physique ne soit prédictive de la sévérité du SAHOS [31].

Les conséquences sur l'obstruction aérienne de ces enfants ne sont pas bien connues, mais il semble que les enfants qui présentaient un tableau de SAHOS préopératoire sont plus à risque de garder une composante obstructive postopératoire et de nécessiter une oxygénothérapie ou une sonde nasopharyngée [32]. De plus, sur le plan cognitif, il a été montré, sur une étude de suivi sur 3 ans de 33 patients, que les enfants présentant les pourcentages de sommeil paradoxal les plus élevés étaient ceux qui avaient les scores neurocognitifs les plus élevés, alors que ceux qui avaient les index d'apnées–hypopnées les plus élevés étaient ceux qui avaient les scores de comportement global et les poids les plus faibles [33].

Facteurs anatomiques

Plusieurs éléments anatomiques ou post-chirurgicaux peuvent participer à générer une obstruction chez les patients porteurs de fentes labiopalatines. Tout d'abord,

ils peuvent présenter des troubles du développement du massif facial, soit primitifs par hypoplasie ou agénésie maxillaire, soit secondaires à l'hypovascularisation suite au décollement sous-périosté lors de la reconstruction chirurgicale. En effet, certains auteurs défendent une reconstruction vélopalatine en deux temps : le geste de palatoplastie, s'il est fait tardivement, serait, d'après eux, susceptible d'entraîner un développement maxillaire plus favorable, en particulier dans le plan antéropostérieur, que lorsque le geste est effectué précocement [34].

Comparés aux enfants normaux, les enfants aux antécédents de fentes présentent des dimensions du massif facial plus petites. Il a été démontré que les voies aériennes supérieures (VAS) sont plus étroites dans la dimension antéropostérieure au niveau du plan maxillaire chez les patients présentant des antécédents de fentes ; de même, la mesure pharyngée maximale est plus faible que chez les sujets contrôles, la luette est plus longue et l'os hyoïde est positionné plus bas [35].

Du fait de la fente, la musculature oropharyngée est interrompue ; ceci a pour conséquence d'impacter sur la diction et la déglutition. Par ailleurs, lors du sommeil, le voile reconstruit ou non peut constituer une obstruction et compromettre la perméabilité des VAS.

La prise en charge des patients porteurs de fente nécessite habituellement plusieurs interventions chirurgicales pendant l'enfance, celles-ci pouvant elles aussi être à l'origine d'obstructions. Quand il persiste une insuffisance vélaire après vélopalatoplastie primaire, une pharyngoplastie peut être nécessaire ; cela peut concerner jusqu'à un quart des patients porteurs de fentes vélaires. Le principe de cette intervention repose le plus souvent sur la diminution du flux narinaire obtenue par la réduction de l'espace entre le voile et la paroi pharyngée postérieure. Ce geste peut alors être à l'origine d'un SAHOS, tout particulièrement les pharyngoplasties avec lambeaux postérieurs et les sphinctéroplasties dynamiques. Dans l'étude de Ettinger [36], il a été constaté une augmentation du nombre de patients sous *continuous positive airway pressure* (CPAP) après sphinctéroplastie dynamique de 2 à 33 sur 146 patients. Sur une cohorte de 37 patients opérés d'une pharyngoplastie par la technique d'Orticochea, 30 (81 %) présentaient un SAHOS à 1 an de l'intervention, dont 8/37 (22 %) avaient une symptomatologie sévère [37]. À l'inverse, la pharyngoplastie de l'hémisphincter semblerait être moins à l'origine d'obstruction postopératoire persistante tout en permettant une amélioration de l'insuffisance vélaire [38]. Enfin, d'après certains auteurs, la technique de Furlow n'entraînerait qu'une faible majoration transitoire de l'obstruction en postopératoire [39], mais ces résultats n'ont pas été retrouvés dans une étude multicentrique randomisée [40].

Enfin, lors des différentes étapes chirurgicales, d'autres causes d'obstruction peuvent se surajouter. Par exemple, au moment du geste de chéiloplastie, le repositionnement du cartilage alaire excédentaire peut ainsi être à l'origine d'un obstacle nasal. La déviation de la cloison nasale peut aussi être à l'origine d'une obstruction nasale.

Séquence de Pierre Robin

Embryologiquement, la triade de Robin (micrognathie, fente vélopalatine et glossoptose) serait la conséquence d'une immaturité très précoce du tronc cérébral : ce dernier commande habituellement l'horizontalisation de la langue entre la 8e et la 10e semaine de gestation, ce qui permet la fermeture du voile et du palais au-dessus. Cependant, dans la séquence de Pierre Robin, du fait de l'immaturité, la langue reste verticale gênant ainsi la fermeture vélopalatine. La fente a alors typiquement une forme en U. La triade peut être isolée ou entrer dans un syndrome tel que celui de la microdélétion 22q11 ou le syndrome de Stickler.

Quatre différents types d'obstruction ont été décrits dans la séquence de Robin :

1. mouvement postérieur de la base de la langue contre la paroi pharyngée postérieure (le plus fréquent) ;
2. bascule postérieure de la langue entraînant une compression des hémi-voiles contre la paroi pharyngée postérieure ;
3. déplacement médial des parois pharyngées latérales qui s'opposent l'une à l'autre ;
4. contraction circulaire du pharynx [41].

Devant la forte prévalence de SAHOS chez les enfants présentant une séquence de Pierre Robin, il est actuellement préconisé d'effectuer systématiquement une polysomnographie. Les signes classiques d'obstruction tels que le ronflement sont souvent absents et ne peuvent ainsi pas servir à l'évaluation subjective.

Syndrome de Treacher-Collins

Le syndrome de Treacher-Collins ou Franceschetti est un syndrome associant une hypoplasie du massif facial, une fente palatine, des aplasies majeures, une surdité de transmission, des fentes palpébrales obliques et une hypoplasie pharyngée. Il concerne 1/50 000 naissances et est lié à une mutation du gène *TCOF1* ; la transmission est autosomique dominante à pénétrance variable.

Une étude effectuée sur 35 patients a constaté que les signes de SAHOS étaient présents chez 54 % des patients

pédiatriques et 41 % des patients adultes. L'endoscopie pratiquée chez 11 patients a révélé que les zones d'obstruction étaient multiples allant de la cloison nasale jusqu'à la trachée : il semble donc important d'effectuer un examen endoscopique minutieux pour déterminer la zone d'obstruction avant d'entreprendre un geste chirurgical. Une étude céphalométrique en 3D récente a permis de confirmer que les patients porteurs d'un syndrome de Treacher-Collins présentaient des volumes des VAS réduits, en particulier dans la région hypopharyngée [42].

Compte tenu de ces multiples obstacles, la prise en charge d'un seul site d'obstruction est susceptible de ne pas permettre une résolution complète du SAHOS; une CPAP ou une trachéotomie peut alors être nécessaire en complément.

Micrognathies et agnathies

En dehors des séquences de Pierre Robin et les syndromes de Treacher-Collins, il peut exister une micrognathie isolée ou appartenant à un syndrome malformatif. De manière semblable à la symptomatologie de la séquence de Pierre Robin, la micrognathie isolée s'accompagne d'une bascule postérieure de la langue et ainsi d'une diminution de la filière pharyngée. Cependant, dans ce tableau clinique, il n'y a pas de fente vélopalatine ni de dysmaturité du tronc cérébral.

La pycnodysostose est un syndrome malformatif autosomique récessif lié à la mutation du gène de la cathepsine K : elle se caractérise par une augmentation du *turn-over* osseux. Le tableau clinique associe un nanisme proportionné, un faciès particulier avec un crâne volumineux et une petite mandibule, des anomalies dentaires et une fragilité osseuse. Cette association malformative faciale est à l'origine de syndromes obstructifs souvent très sévères : chez une enfant de 5 ans, la polysomnographie a constaté un index d'apnées–hypopnées de 90,8/h, 63 épisodes de désaturation/heure avec une saturation minimale de 70 % [43]. Les enfants peuvent être amenés à prendre une position à quatre pattes pour dormir [44]. Le SAHOS peut être si sévère qu'il peut entraîner à terme une hypertension artérielle pulmonaire et une décompensation cardiaque droite.

Il peut être nécessaire de recourir à une trachéotomie afin d'améliorer la symptomatologie obstructive. Chez l'adulte, une chirurgie orthognatique bimaxillaire permet de traiter non seulement le SAHOS mais aussi la malocclusion dentaire et l'esthétique [45]. Cependant, cette technique ne peut être utilisée chez le jeune enfant. Certains auteurs proposent alors une adéno-amygdalectomie associée à une uvulopalatoplastie suivie d'une VNI par CPAP : ceci permet une amélioration clinique et polysomnographique sans toutefois normaliser les différents paramètres. Enfin, un agrandissement mandibulaire par greffe costale bilatérale permet un élargissement pharyngé par un double effet de projection antérieure du menton et une diminution de la glossoptose; cette technique permet d'améliorer la saturation moyenne en oxygène et les signes obstructifs ainsi que de corriger l'articulé dentaire [44].

Un autre syndrome associant une malformation sévère de la mandibule est le complexe agnathie–otocéphalie qui est lié à la mutation hétérozygote du gène *PRRX1* sur le chromosome 1q24. Il se caractérise par une hypoplasie voire une agnathie, une microstomie, une microglossie et une position antérieure médiale des pavillons (mélotie) ou une fusion auriculaire (synotie). Il peut être associé à une holoprosencéphalie et à d'autres anomalies de la ligne médiane. Ces enfants nécessitent habituellement une trachéotomie très précoce devant l'obstruction majeure des voies aériennes et une gastrostomie en période néonatale. La reconstruction mandibulaire peut être effectuée dans l'enfance avec soit un greffon costal, soit une fibula [46].

Craniosténoses

Les craniosténoses sont des anomalies congénitales caractérisées par une fusion prématurée des sutures crâniennes; ceci entraîne une croissance anormale des os du crâne dans le sens parallèle au sens de la suture fusionnée. Elles touchent 1 naissance/2 500 et peuvent s'intégrer dans un syndrome dans 40 % des cas ou être isolées. Les principaux syndromes comportant des craniosténoses sont les syndromes de Crouzon, Apert, Pfeiffer, Nuenke, Saerthe-Chozen [2]. Elles seraient liées à une mutation du gène du *fibroblast growth factor recepto*r (FGFR) : le syndrome de Pfeiffer est habituellement associé à la mutation du gène *FGFR1*, alors que les syndromes d'Apert, de Crouzon et certains Pfeiffer seraient liés à la mutation de *FGFR2* et certaines formes de syndrome de Crouzon seraient liées à une atteinte de *FGFR3* [47].

Les enfants porteurs d'une craniosténose présentent très fréquemment une symptomatologie de SAHOS. Certes d'origine multifactorielle, le tableau obstructif est principalement lié à l'hypoplasie médiofaciale. Du fait de l'existence de cette hypoplasie, ces patients respirent souvent spontanément bouche ouverte et ronflent lors du sommeil. Ces éléments cliniques sont donc peu sensibles pour évaluer l'existence d'un SAHOS. Le bilan doit donc faire appel à un examen polysomnographique pour optimiser la prise en charge respiratoire.

L'étude prospective de Driessen [48] a trouvé une prévalence de 68 % de SAHOS chez 97 patients présentant une craniosténose : les troubles obstructifs étaient présents même chez les patients ne présentant pas d'anomalies faciales, mais la sévérité des troubles était plus importante chez ces derniers. Le suivi de 80 de ces patients a permis de démontrer que la majorité des troubles obstructifs se stabilisaient ou s'amélioraient avec l'âge, et ceci même sans intervention chirurgicale, mais les améliorations étaient moins franches chez les patients avec des anomalies faciales.

Dans une autre étude portant sur 151 patients présentant des anomalies craniofaciales ayant effectué une polysomnographie [49], la prévalence des SAHOS a été estimée à 87 % des cas, dont la majorité (76 %) correspondait à une forme légère et 24 % à des formes modérées à sévères. Les enfants porteurs de craniosténoses syndromiques étaient plus à risque de SAHOS sévères.

À l'état de base, plusieurs facteurs peuvent entraîner une augmentation de la pression intracrânienne chez ces patients, notamment la disproportion craniocérébrale, des anomalies de drainage veineux intracrânien et l'hydrocéphalie. L'existence d'un SAHOS peut exacerber ces facteurs, voire même augmenter directement la pression intracrânienne par l'intermédiaire d'une augmentation du taux de CO_2 et par son action sur la pression artérielle et sur la perfusion cérébrale. Ceci a été évoqué par Gonsalez [50] : dix des treize patients avec craniosténose syndromique présentaient une augmentation de la pression intracrânienne et un SAHOS en particulier lors du sommeil paradoxal.

De plus, chez ces patients, il a été constaté l'existence d'apnées centrales sans que le mécanisme causal n'ait pu être élucidé. Il a été suggéré que cela pouvait être la conséquence de l'hypertension intracrânienne sur les centres respiratoires secondaires à une malformation de Chiari ou à un éventuel rétrécissement de la jonction craniocervicale. En effet, la malformation de Chiari est fréquente chez les syndromes de Crouzon (70 %) et de Pfeiffer (50 %), alors qu'elle constitue un élément du syndrome de Kleeblattschädel [51] : elle est liée à la fusion précoce des sutures lambdoïdes et aux synchondroses de la base du crâne. Inversement, la malformation de Chiari est rare dans le syndrome d'Apert car les sutures coronales fusionnent avant les sutures sagittales et lambdoïdes.

Alors qu'il est classique de constater une amélioration des apnées centrales après décompression de la fosse postérieure chez les enfants porteurs d'une malformation de Chiari, ceci n'est pas systématique chez les enfants présentant des craniosténoses [52, 53].

Achondroplasie

L'achondroplasie est la dysplasie osseuse squelettique la plus fréquente liée à la mutation du gène *FGFR3*. Parmi les enfants achondroplastes, 10 à 85 % présentent des problèmes respiratoires, en particulier des apnées centrales, une pathologie respiratoire restrictive et un SAHOS. Le syndrome obstructif est la conséquence de l'hypoplasie médiofaciale, des voies aériennes étroites et d'une hypotonie de la sphère orale [54]. L'incidence de SAHOS a été estimée à 54,3 % dans une étude rétrospective chez 46 enfants ; la prise en charge de leur syndrome obstructif a nécessité une adéno-amygdalectomie chez 13 enfants alors que 9 ont eu recours à une VNI [55]. D'autres causes peuvent aussi participer au SAHOS : sténose du foramen jugulaire ou du canal condylien antérieur, associée à une obstruction de voies aériennes parfois concomitante d'une hydrocéphalie.

Le SAHOS peut aussi être secondaire à une malacie des voies aériennes liée à un cartilage anormalement mou du larynx, de la trachée et/ou des bronches comme chez 13 patients sur les 236 inclus dans l'étude de Dessoffy [56] : 12 d'entre eux présentaient un SAHOS objectivé sur une polysomnographie et 6 un besoin d'oxygène. Cette malacie est liée à une anomalie de maturation du cartilage trachéal.

La prise en charge de ces patients peut justifier une trachéotomie dans les cas les plus sévères, mais le plus souvent, une adéno-amygdalectomie, une VNI ou encore un shunt ventriculopéritonéal ou une décompression cervicomédullaire en cas de complications intracrâniennes.

Syndrome de Prader-Willi

Le syndrome de Prader-Willi est une maladie génétique liée au chromosome paternel 15. Cela concerne 1/10 000 à 25 000 naissances. Le diagnostic est principalement clinique tout en sachant que les caractéristiques sont peu spécifiques et peuvent varier avec l'âge : elles comportent une hypotonie néonatale, un hypogonadisme, une hyperphagie, une obésité infantile, des petits pieds et mains, une petite taille, un retard mental, des anomalies du système nerveux central et des troubles du comportement [57]. Il existe systématiquement un déficit hypothalamique généralisé entraînant un dérèglement de l'axe hypothalamo-hypophysaire.

Les troubles du sommeil sont fréquemment décrits dans le syndrome : il peut exister un syndrome d'apnée du sommeil, une hypersomnolence diurne, une hyperactivité, une hyperventilation alvéolaire voire une pathologie pulmonaire restrictive [58]. Les ronflements et le tableau de SAHOS

touchent principalement les enfants entre 3 et 6 ans. Les principaux facteurs de risque favorisant un SAHOS semblent être l'hypotonie et les caractéristiques dysmorphiques craniofaciales en particulier d'une hypertrophie amygdalienne. L'obésité ne semble pas directement responsable du SAHOS, car il n'a pas été mis en évidence d'association entre ces deux éléments dans l'étude de Pavone [59].

Ces enfants bénéficient fréquemment de traitements par hormones de croissance : cela permet d'améliorer la vitesse de croissance, la taille, le rapport masse graisseuse/masse totale, la fonction musculaire et le niveau d'activité ainsi que la fonction respiratoire. Cependant, une aggravation du tableau de SAHOS et certains décès ont été constatés lors des deux premières années de traitement par hormone de croissance [60]. La polysomnographie est donc recommandée avant la mise en route du traitement et 6 à 8 semaines après le début du traitement.

Giordano [61] a évalué dans une étude prospective l'efficacité de l'adéno-amygdalectomie chez cinq patients d'âge moyen 5,8 ans suivis pour syndrome de Prader-Willi en comparant les résultats des polysomnographies effectuées avant et 6 mois après le geste chirurgical. Il met en évidence une diminution significative des index d'apnées–hypopnées (P = 0,05) ainsi que le nombre d'épisodes de désaturation (P = 0,05) ; les questionnaires de qualité de vie montrent une nette amélioration. D'autres études ont confirmé que l'adéno-amygdalectomie est le traitement de choix chez ces enfants quand il existe une hypertrophie amygdalienne, car elle apporte une amélioration clinique dans la majorité des cas, même chez les enfants obèses. Cependant le geste chirurgical peut ne pas entraîner une résolution complète des signes obstructifs quand la polysomnographie met en évidence un tableau obstructif sévère [62]. La VNI est alors proposée aux enfants chez qui l'intervention n'a pas permis de normaliser la respiration nocturne.

De plus, ces enfants peuvent présenter en plus des épisodes d'apnées centrales : ceci est particulièrement vrai chez les enfants de moins de 2 ans (43 % *versus* 5 %, P = 0,003) comparés aux enfants de plus de 2 ans. L'apport d'oxygène chez 9 enfants a permis de diminuer l'index d'apnées centrales de 14 à 1 (P = 0,008) dans une étude de cohorte comportant 23 enfants de moins de 2 ans et 21 enfants de plus de 2 ans. De même, le nadir de saturation est passé de 70 à 80 % (P = 0,08). Par ailleurs, il a été suggéré qu'il pouvait exister une augmentation des apnées centrales après adéno-amygdalectomie [62] ; ceci justifie de contrôler la polysomnographie en postopératoire. Ces différentes données suggèrent fortement que l'apport d'oxygène aide au contrôle des épisodes d'apnées centrales de ces enfants. Un suivi régulier et précoce est donc souhaitable chez ces patients [63].

Maladies de surcharge

Les mucopolysaccaharidoses (MPS) ou maladies de surcharge lysosomiales sont des maladies génétiques liées à une dysfonction des hydrolases responsables de la dégradation des glycoaminoglycans (GAG). On décrit sept types distincts et onze atteintes enzymatiques différentes [64]. Elles se caractérisent par une accumulation de glycoaminoglycanes dans les cellules des différents tissus et organes, ce qui entraîne un large spectre de manifestations cliniques qui peut comporter une hépatospénomégalie, de multiples dysostoses, des atteintes des systèmes nerveux central, respiratoire et cardiovasculaire [65]. En l'absence de traitement, ces atteintes s'aggravent avec le temps.

Les atteintes respiratoires sont extrêmement fréquentes chez les patients porteurs de MPS, en particulier les types I, II et VI. Le SAHOS qui en découle peut être à l'origine d'altération de la qualité de vie et du décès prématuré de ces patients [66]. Cependant, du fait de la faible incidence de la maladie, il est difficile de connaître la prévalence et la sévérité du SAHOS selon le type de MPS [67].

Les atteintes peuvent être divisées en atteintes des voies aériennes, altérations de la mécanique respiratoire et retentissement sur le sommeil.

Atteintes des voies aériennes

Les atteintes supraglottiques sont fréquentes et sont liées aux anomalies craniofaciales et cervicales : ensellure nasale aplatie, cou court, épiglotte haute, anomalies mandibulaires, anomalies des vertèbres cervicales [67]. Dans l'étude de Santamaria [65], les mesures scannographiques des espaces rétropalatins et hypopharyngés étaient significativement plus faibles que celles des sujets contrôles démontrant une infiltration des tissus mous. Enfin, tous les enfants présentaient une hypertrophie adénoïdienne, et ceci malgré un antécédent d'adénoïdectomie. Du fait de l'infiltration des tissus nasaux et oropharyngés, ces enfants présentent une augmentation des résistances des voies aériennes et une diminution significative de l'aire de section minimale [66, 68]. L'infiltration des tissus entraîne aussi une hyperplasie gingivale, un œdème muqueux, des sécrétions mucoïdes épaisses et une limitation de l'ouverture buccale.

L'accumulation de GAG peut être à l'origine d'une macroglossie, d'une hypertrophie adénoïdienne et amygdalienne. Ceci a pour conséquence une diminution de la filière et un collapsus des structures pharyngées. Il a même été décrit un excédent tissulaire au niveau des aryténoïdes et des replis ary-épiglottiques entraînant un prolapsus dans la margelle laryngée à l'origine de stridor et de dyspnée [69].

Cette symptomatologie obstructive est parfois majorée par la présence de sécrétions épaisses présentes le long des voies aériennes supérieures et inférieures [66]. De plus, les patients porteurs d'une MPS IV sont susceptibles de présenter une occlusion des voies aériennes à la flexion du cou ; ils prennent alors une position d'hyperextension pour améliorer la perméabilité des voies aériennes quand ils sont réveillés et une position en décubitus ventral lors du sommeil [67].

Les voies aériennes inférieures peuvent, elles aussi, être le siège d'anomalies et de collapsus. Une trachéobronchomalacie peut se développer à la suite de dépôts de GAG au sein des cartilages trachéaux [70]. Enfin, ces patients peuvent présenter un tableau de dyspnée, de difficultés à drainer les sécrétions bronchiques, des épisodes de toux et des épisodes de pneumopathies à répétition. Enfin, il semblerait qu'il existe aussi une atteinte interstitielle et alvéolaire liée aux dépôts de GAG qui peuvent compromettre les échanges gazeux [71].

Altérations de la mécanique respiratoire

De multiples facteurs modifient les capacités ventilatoires et en particulier la capacité vitale des patients porteurs de MPS. Chez ces patients, la cyphoscoliose et le pectus carinatum sont fréquents et entraînent une déformation thoracique. Du fait de l'hépatosplénomégalie, la trajectoire diaphragmatique peut être compromise [66]. De plus, il pourrait exister une faiblesse musculaire diaphragmatique surajoutée [67].

La fonction pulmonaire peut aussi être diminuée du fait de la faible stature et des dysplasies osseuses en particulier dans le cas des MPS VI. D'ailleurs, l'amélioration de la capacité vitale des patients sous enzymothérapie évolue alors de manière parallèle à la croissance de l'enfant [72].

Retentissement sur le sommeil

Une forte prévalence de SAHOS chez les enfants porteurs de MPS a été objectivée à 94,7 % lors d'une évaluation du sommeil à domicile chez 19 patients [73] : un seul patient avait un examen normal, cinq patients avaient une atteinte légère (IAH = 1,5–5/h), deux avaient une atteinte modérée (IAH = 5–10/h) et onze avaient une atteinte sévère (IAH > 10/h). Cette étude a permis de démontrer que la surveillance du sommeil en ambulatoire était une bonne technique de dépistage : cette technique ne permet cependant pas de distinguer les apnées centrales et obstructives, mais elle permet de sélectionner les patients chez qui une polysomnographie complète doit être proposée. En effet, ces patients sont particulièrement à risque d'apnées centrales par atteinte du système nerveux central.

Les effets sur le sommeil sont particulièrement mis en évidence lors de la phase de sommeil paradoxal : la baisse du tonus des muscles accessoires respiratoires et la baisse de la sensibilité au CO_2 entraînent une altération de la respiration lors du sommeil et une hypoxémie [67]. Le retentissement sur le sommeil concerne 80 % des patients et peut être de deux types : soit lié à un SAHOS, soit consécutif à une hypoventilation prolongée [66, 71]. Le SAHOS est le résultat des dépôts de GAG dans les voies aériennes et des déformations thoraciques diminuant les volumes pulmonaires. Ceci peut être à l'origine de conséquences cardiovasculaires au long cours et d'une fatigue chronique.

L'étude de Santamaria [65] a constaté que la polysomnographie était altérée chez tous les enfants de sa cohorte, avec un IAH plus élevé chez les enfants que chez les adultes. L'étude du sommeil démontre de nombreux épisodes de courte durée (< 90 s) pendant lesquels la ventilation est réduite ou absente. À un stade plus avancé de la maladie, les patients accumulent une hypercapnie par hypoventilation et incapacité à augmenter leur ventilation entre les épisodes d'apnées–hypopnées [74]. La capacité vitale semble être un bon critère prédictif de la sévérité des troubles respiratoires nocturnes : en effet, les patients avec une capacité vitale inférieure à 60 % semblent être prédisposés à un SAHOS, alors que ceux avec une capacité vitale inférieure à 40 % sont susceptibles à présenter une hypoventilation et une tendance à l'hypercapnie [75].

Si le SAHOS ne bénéficie pas d'une prise en charge adaptée, l'hypoventilation peut conduire à une hypertension artérielle pulmonaire, à un retentissement cardiaque voire à une décompensation respiratoire, cause fréquente de décès chez ces patients [66, 67, 73].

Du fait de l'hypertrophie adénoïdienne et amygdalienne fréquente chez ces patients [76], les enfants sont souvent candidats à une adéno-amygdalectomie : ce geste permet d'améliorer de manière significative le tableau obstructif nocturne en diminuant l'IAH, sans pour autant normaliser systématiquement la polysomnographie [77]. Cela peut être lié à l'existence d'une macroglossie par infiltration tissulaire. La réapparition du syndrome obstructif après chirurgie n'est pas exceptionnelle, mais cela est souvent bien toléré cliniquement.

Compte tenu de sa valeur diagnostique et pronostique, la polysomnographie est donc devenue un examen essentiel de surveillance de l'efficacité de l'enzymothérapie proposée à ces patients.

Autres facteurs

Chez les patients porteurs de MPS, il existe une disproportion de la longueur de la trachée par rapport au raccourcissement vertébral (tableau 14.3) [78].

Dépistage et évaluation du syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil dans cette population

Différentes études ont suggéré que les patients présentant des anomalies craniofaciales sont plus à risque de présenter un SAHOS. Cependant, du fait de l'absence d'études prospectives, la prévalence de ce trouble dans cette population n'est pas facile à déterminer.

Dépistage

Le dépistage des troubles obstructifs chez les patients présentant des anomalies craniofaciales n'est pas aisé : en effet, les outils de dépistage ont été établis sur des populations témoins et n'ont pas été validés chez des populations avec des anomalies craniofaciales. Les différents questionnaires de dépistage ne permettent pas d'identifier les enfants présentant un SAHOS dans cette population [79]. Plus particulièrement, le questionnaire de Brouillette ne permet pas de prédire les résultats de la polysomnographie chez les enfants présentant un syndrome de Treacher-Collins [80] ni chez les patients porteurs de craniosténoses [81]. De même, les questionnaires ne semblent pas adaptés au dépistage des troubles du sommeil chez les patients porteurs de fentes [79].

Sanders *et al.* ont récemment validé un questionnaire permettant de dépister un SAHOS chez les enfants présentant une trisomie 21 [82].

Évaluation de l'anatomie

Différents éléments peuvent être appréciés cliniquement et radiologiquement afin d'évaluer le degré d'obstruction et d'éventuellement prédire son retentissement.

Tout d'abord, il a été montré, dans une population adulte sans malformation craniofaciale, que la classification de Mallampati utilisée en anesthésie basée sur la visualisation des amygdales, des piliers amygdaliens, de la luette et du voile ainsi que la classification utilisée par Friedman évaluant le volume amygdalien présentaient une bonne corrélation avec la sévérité du syndrome d'apnée du sommeil apprécié à la polysomnographie [83]. Ces éléments d'orientation ne sont cependant pas évalués chez les enfants porteurs de malformations craniofaciales (figure 14.1).

Différentes études ont suggéré l'utilité des mesures scannographiques dans l'évaluation de la filière en particulier au niveau rétropalatin et hypopharyngé [65]. Chez les patients présentant des micrognathies, il existe une corrélation entre les mesures anatomiques et le caractère symptomatique de la présentation clinique [84]. De plus, les publications récentes sur la distraction mandibulaire ont démontré qu'une amélioration de la glossoptose avec augmentation du volume de la filière aérienne pouvait être objectivée sur les reconstructions de scanners [85].

Le scanner permet aussi d'évaluer la taille et la rigidité de l'arbre trachéobronchique ainsi que la qualité du parenchyme pulmonaire, ce qui peut être essentiel chez les patients présentant une MPS [86].

La fibroscopie permet d'apprécier les modifications dynamiques de la filière respiratoire, les anomalies pharyngées et laryngées, ainsi que l'hypertrophie adéno-amygdalienne. L'endoscopie sous anesthésie générale peut parfois apporter des informations complémentaires sur le comportement des voies aériennes lors de la disparition du tonus de veille ; cependant, du fait de la fragilité de certains patients à l'anesthésie et l'existence d'une éventuelle limitation de l'ouverture buccale chez d'autres, elle n'est pas toujours pratiquée.

Tableau 14.3 Mécanismes prédisposant à l'altération du sommeil chez les patients présentant une MPS [67]

Obstruction des voies aériennes	Maladie respiratoire restrictive	Autres mécanismes
Dépôts de GAG et inflammation secondaire Anomalies craniofaciales et cervicales Anomalies de la trachée et des bronches souches	Petit volume pulmonaire par étroitesse de la cage thoracique Déformation thoracique Faiblesse diaphragmatique Anomalie de mobilité diaphragmatique par hépatosplénomégalie	Disproportion de longueur de trachée et colonne vertébrale Compression moelle épinière Cœur pulmonaire Atteinte nerveuse centrale

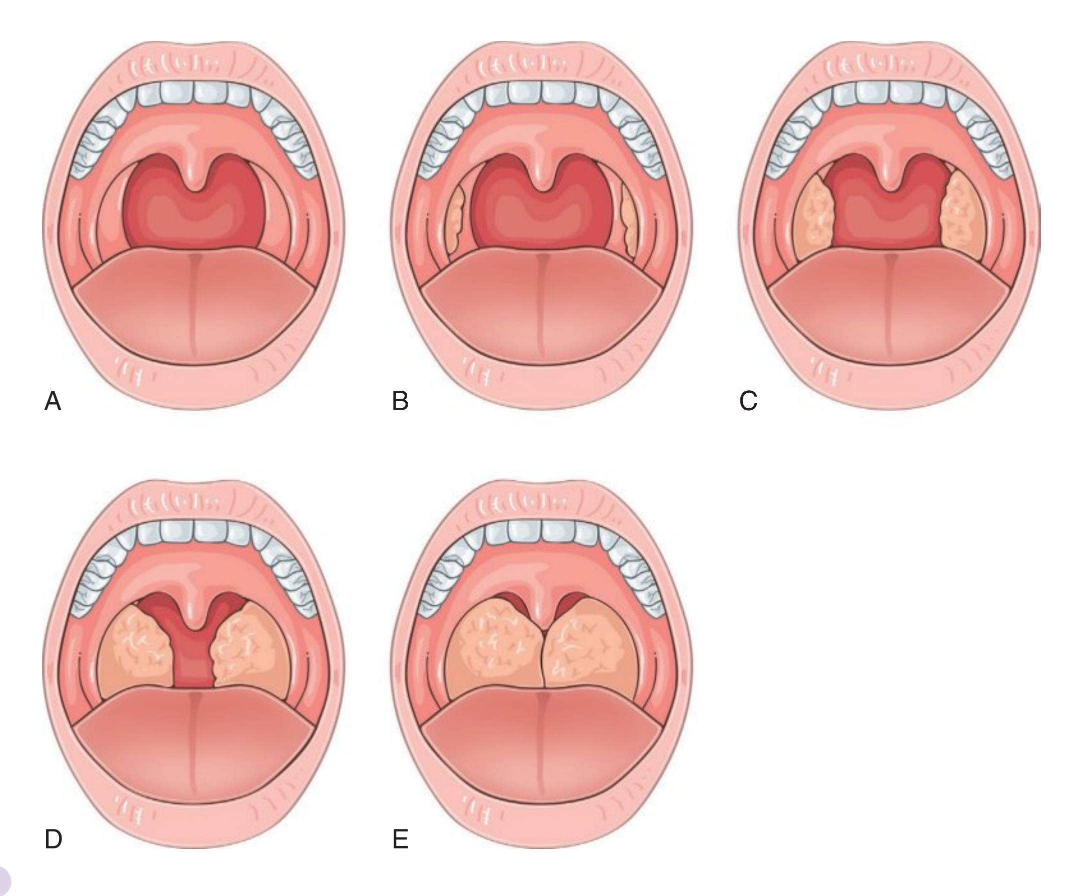


Figure 14.1

Classification de l'hypertrophie amygdalienne.

A. Amygdales Grade 0. B. Amygdales Grade I. C. Amygdales Grade II. D. Amygdales Grade Ill. E. Amygdales Grade IV.

Source : Friedman M, et al. *Clinical predictors of obstructive sleep apnea.* Laryngoscope *1999 ; 109(12) : 1901-7.*

Évaluation de la fonction respiratoire

Les épreuves fonctionnelles respiratoires permettent d'apprécier la capacité respiratoire et le volume expiratoire forcé en 1 seconde (VEF1) : la diminution de la capacité respiratoire est le témoin d'une anomalie restrictive liée à une anomalie de compliance pulmonaire ou thoracique, un *trapping* ou encore une atteinte neuromusculaire, alors que la baisse de la FEV1 est le témoin d'une obstruction de voies aériennes. Cette technique se heurte cependant à l'absence de normes chez les patients présentant des anomalies de croissance telles que les patients porteurs de MPS ou autres syndromes malformatifs. De plus, elle nécessite la coopération de l'enfant, ce qui peut parfois s'avérer difficile quand les patients présentent un déficit intellectuel associé à leur syndrome [67].

Le volume maximum volontaire de ventilation peut représenter une alternative aux épreuves fonctionnelles respiratoires classiques, mais il peut être difficile à réaliser chez les patients tels que ceux porteurs de MPS [67]. Il est possible de déterminer le degré de restriction ou de distension en utilisant une pléthysmographie par dilution d'hélium ou un rinçage de l'azote, chez les patients présentant un volume minimal inspiratoire de 1,2 L.

Enfin, les gaz du sang permettent d'identifier la présence d'une hypercapnie. Cet examen peut être motivé si le dosage des bicarbonates sanguins est au-dessus de 28 mEq/L, ce qui témoigne d'une décompensation respiratoire [87].

Étude du sommeil

La polysomnographie est devenue un examen indispensable pour diagnostiquer et évaluer la sévérité d'un SAHOS. Cet examen peut être renouvelé devant l'existence de signes cliniques tels que des ronflements, une somnolence diurne, une dyspnée ou encore une réduction de la capacité vitale [67]. Elle peut mettre en évidence des épisodes d'apnées, de tachycardies, de désaturations ou encore des microréveils. Elle permet aussi de faire la part entre les épisodes d'apnées obstructives et les apnées centrales ; la prise en charge dépendra du rapport de ces deux éléments.

Tolérance à l'effort

Enfin, dans certaines pathologies, en particulier, les MPS, il peut être important d'évaluer la tolérance à l'effort, par exemple par des tests de marche ou de montée d'escaliers. Le test de 6 minutes de marche est un test de la capacité fonctionnelle sous-maximale, correspondant à une activité quotidienne [88] : il permet d'évaluer le statut fonctionnel du patient, la progression de la pathologie et la réponse aux éventuels traitements en prenant en considération la distance marchée, mais aussi le pouls et la saturation. Des tests d'efforts plus complets pourraient permettre de surveiller plus précisément le retentissement de la maladie, mais ils sont encore peu utilisés.

Prise en charge

Amélioration de la filière aérienne

L'obstruction nasale ou adénoïdienne peut être responsable du collapsus des voies aériennes hautes : un traitement visant à décongestionner les fosses nasales et fluidifier les sécrétions permet d'améliorer la symptomatologie. On peut aussi faire appel à de courtes cures de corticoïdes par voie générale ou un traitement local de fond.

L'adéno-amygdalectomie est fréquemment proposée chez les enfants présentant des anomalies craniofaciales. Chez les enfants porteurs de fentes cependant, l'adénoïdectomie peut entraîner une insuffisance vélaire [89] : il est donc recommandé d'effectuer une adénoïdectomie partielle devant un SAHOS avéré justifiant d'un geste chirurgical. Certains auteurs proposent l'adénoïdectomie par voie endonasale pour limiter le risque d'insuffisance vélaire postopératoire [90]. D'autres proposent l'utilisation de l'aspiration coagulante pour effectuer le geste par voie transorale [91] permettant une adénoïdectomie partielle sous contrôle de la vue. Aucune insuffisance vélaire ni repousse adénoïdienne avec un suivi de 92 mois n'a été constatée en postopératoire, tous les patients étant par ailleurs améliorés du point de vue de leur symptomatologie obstructive. À l'inverse, l'amygdalectomie peut être effectuée chez ces patients : cela ne semble pas modifier la compétence vélopharyngée ni l'intelligibilité [92] ; il faut cependant veiller à ne pas léser les piliers postérieurs lors du geste.

Chez les patients présentant une MPS, l'adéno-amygdalectomie n'est pas dénuée de risques anesthésico-chirurgicaux ; l'infiltration des tissus mous par les dépôts de GAG entraîne une diminution fibro-œdémateuse de la filière, ce qui peut rendre le geste chirurgical délicat voire même impossible. Chez les patients présentant une MPS évoluée, le bénéfice du geste peut même être temporaire devant la participation progressive de l'espace pharyngé et de la trachée [93] ou de la réapparition de touffes adénoïdes.

En cas d'atteinte obstructive des voies aériennes inférieures, les patients peuvent bénéficier de la mise en place d'un traitement bronchodilatateur par des anticholinergiques ou des bêta-agonistes [93].

Optimisation du sommeil

Chez certains patients, en particuliers les enfants porteurs d'une séquence de Pierre Robin ou une micrognathie isolée, le positionnement peut s'avérer essentiel. Contrairement aux enfants sains, les enfants présentant une micrognathie sont souvent améliorés par la position en décubitus ventral, ce qui permet à la langue de basculer vers l'avant et de libérer ainsi la filière pharyngée [94, 95]. Cependant, les détracteurs de cette position soulignent que les signes cliniques de dyspnée sont moins facilement identifiés quand le patient est en décubitus ventral et le risque de mort subite est majoré : il est donc important d'effectuer une nouvelle polysomnographie en position ventrale pour apprécier l'amélioration clinique par rapport à l'examen initial avant d'autoriser cette position au domicile.

Afin d'optimiser le passage aérien lors du sommeil, on peut proposer la mise en place d'une sonde nasopharyngée : celle-ci permet de lever l'accolement de la langue contre la paroi pharyngée postérieure. L'extrémité du tube doit se positionner juste derrière la base de la langue au-dessus de l'épiglotte. Ce tube peut être maintenu en place, changé toutes les 4 à 6 semaines et réajusté en fonction de la croissance de l'enfant [96]. Des polysomnographies de contrôle sont habituellement effectuées tous les 2 mois pour surveiller l'efficacité du montage sur la prévention de l'obstruction nasale [97].

Après éventuelle adéno-amygdalectomie, le syndrome obstructif nocturne peut malgré tout nécessiter la mise en place d'une ventilation nocturne non invasive à type de CPAP par masque nasal ou éventuellement nasobuccal. Si on constate la persistance d'une désaturation nocturne, il peut être nécessaire de rajouter une fréquence respiratoire de consigne pour compenser l'hypoventilation [93]. La ventilation assistée permet de soulager l'effort respiratoire et améliorer la qualité de sommeil, diminuer les apnées nocturnes visant à normaliser les paramètres gazométriques diurnes. Enfin, de l'oxygène peut être ajouté s'il persiste malgré tout une désaturation nocturne.

Du fait de la configuration parfois particulière du massif facial des patients présentant des anomalies craniofaciales, les masques ne sont pas toujours bien adaptés. Il faut alors recourir aux masques sur mesure pour optimiser le port et le confort de patient en limitant les fuites.

La trachéotomie reste une proposition thérapeutique, mais de moins en moins utilisée. Elle peut s'avérer utile quand la CPAP est inefficace ou mal tolérée, ou quand l'obstruction des voies aériennes supérieures et/ou inférieures par trachéomalacie persiste à l'éveil [93]. On peut être amené à recourir à une canule de trachéotomie de longueur réglable s'il existe une trachéomalacie distale [98].

Chirurgie d'avancée maxillaire

Chez les patients présentant une hypoplasie médiofaciale telle que celle observée dans les craniosténoses, les différentes techniques d'avancée maxillaire permettent non seulement d'améliorer l'aspect esthétique, mais aussi de normaliser l'occlusion dentaire, corriger l'exophtalmie et améliorer le syndrome obstructif. La prise en charge repose actuellement sur des ostéotomies de Lefort III avec distraction, une avancée en monobloc ou une bipartition faciale. Une expansion postérieure de la voûte crânienne de 6 à 9 mois peut être proposée chez les patients présentant une hypertension intracrânienne.

Ces techniques chirurgicales permettent d'augmenter le volume des voies aériennes supérieures [99] améliorant par ce fait le SAHOS. Cependant, les mesures scannographiques ne sont pas toujours corrélées à l'amélioration clinique [100] : sur onze patients opérés d'un avancement médiofacial, six patients présentaient une amélioration à court terme de leur obstruction, alors que les cinq autres n'étaient pas améliorés ; ceci était lié à la persistance d'une obstruction rhino- et hypopharyngée et a justifié le maintien d'une VNI ou d'une trachéotomie postopératoire. Les auteurs soulignent l'importance de l'endoscopie préopératoire pour identifier les zones d'obstacles qui peuvent compromettre les résultats.

Dans une récente méta-analyse, l'ostéogenèse par distraction a démontré une amélioration de la céphalométrie, des résultats de la polysomnographie et du taux de décanulation [101]. Cependant, les études étaient toutes rétrospectives avec un recul souvent insuffisant.

Les progrès de prise en charge chirurgicale récents incluent la distraction bimaxillaire (Lefort III et distraction mandibulaire) et la distraction de plus en plus précoce [102, 103].

Autres stratégies thérapeutiques

Il est bien sûr indispensable de ne pas oublier une prise en charge globale et spécifique de ces enfants. Ils doivent être vaccinés, en particuliers contre le pneumocoque et la grippe pour limiter les événements respiratoires majorant les besoins en oxygène et pouvant mener à une décompensation respiratoire. Toute infection respiratoire doit donc être prise en charge de manière précoce et agressive. Le traitement de fond doit s'appuyer sur une kinésithérapie respiratoire régulière visant, si nécessaire, à drainer les sécrétions, en particulier chez les patients présentant une dysfonction des muscles respiratoires tels que les patients porteurs de MPS ; la kinésithérapie doit être intensifiée lors des épisodes de surinfection. Enfin, des traitements bronchodilatateurs à base d'anticholinergiques et de bêta-agonistes peuvent être associés à un traitement corticoïde inhalé ou *per os*.

Enfants porteurs de séquences de Pierre Robin

Les plaques palatines sont utilisées par certains pour limiter le positionnement vertical dans la fente de la langue entraînant alors une obstruction des fosses nasales. Ces plaques permettraient aussi de faciliter la succion. Une étude randomisée en *cross-over* chez onze enfants a montré, par ailleurs, que ces plaques avaient une efficacité sur la réduction de l'obstruction des voies aériennes avec une amélioration de l'index d'apnées obstructives et mixtes [104].

Du point de vue chirurgical, la glossopexie, qui consiste à ancrer la partie antérieure et ventrale de la langue à la lèvre inférieure et la partie postérieure à la mandibule, peut être proposée chez les enfants présentant une obstruction liée à la base de langue. D'après Krischner, elle serait efficace dans 83 % des cas [105]. Cependant, cette technique présente plusieurs inconvénients : il peut exister un relâchement progressif qui peut nécessiter un deuxième geste chirurgical ; la fixation de la langue peut majorer les troubles de déglutition déjà présents chez ces enfants.

Depuis quelques années, l'ostéogenèse par distraction mandibulaire est devenue une technique de référence. Elle était initialement destinée à élargir la filière en vue d'une décanulation des enfants trachéotomisés [106]. Elle comporte différentes étapes : tout d'abord, lors d'un geste chirurgical, on sectionne l'os mandibulaire et on installe un cadre rigide. Une fois que le cal osseux a commencé à se former, on débute une distraction des deux fragments à une vitesse régulière de 1 à 2 mm/jour. Une fois la longueur souhaitée obtenue, la phase de consolidation permet au cal osseux mou de se rigidifier. L'élargissement des voies

aériennes pharyngées est ainsi corrélé à l'allongement mandibulaire [107]. Le matériel peut être interne ou externe : les cadres externes sont plus faciles à adapter, mais peuvent se mobiliser et induisent des cicatrices parfois disgracieuses. Les cadres internes sont souvent mieux tolérés mais requièrent souvent une anesthésie générale pour le retrait et les réglages [108, 109].

Cette technique est ensuite devenue une alternative à la trachéotomie [110] pour les patients présentant une obstruction liée à la bascule de la base de langue : dans 91,3 % des cas, la distraction mandibulaire permet d'éviter la trachéotomie et améliore la symptomatologie de SAHOS dans 97 % des cas [111]. Il ne faut cependant pas sous-estimer les complications qui peuvent être incluses dans six catégories :

1. complication avec une résolution spontanée (troubles sensitifs, douleurs ou problèmes dentaires) ;
2. complication pouvant être prise en charge médicalement sans nécessiter d'hospitalisation (infection mineure, béance antérieure, absence de compliance au traitement) ;
3. complication requérant un geste chirurgical sous anesthésie locale ;
4. complication technique nécessitant une anesthésie générale (problème matériel) ;
5. complication nécessitant une prise en charge médico-chirurgicale avec une hospitalisation ou une anesthésie générale (consolidation prématurée, ostéotomie incomplète, correction chirurgicale d'une béance antérieure importante) ;
6. séquelle permanente (anesthésie dentaire inférieure permanente, résorption condylienne, lésion des incisives médianes, lésion du nerf dentaire) [107, 112].

Tandis que de nombreux articles débattent de la supériorité de la distraction mandibulaire sur la glossopexie, il faut convenir que la distraction entraîne une modification pérenne de la structure mandibulaire, alors que la glossopexie constitue une mesure transitoire permettant de temporiser en attendant la croissance éventuelle de la mandibule [107].

Des analyses comparatives du coût engendré par une distraction mandibulaire et par une trachéotomie ont démontré une différence significative en faveur de la distraction malgré des séjours hospitaliers initiaux plus longs : la trachéotomie coûte 3 fois plus cher et aurait 4 fois plus de complications [113, 114]. La trachéotomie serait associée à un recours plus important à la gastrostomie et aux soins coûteux à domicile. Cependant, la trachéotomie reste la technique de référence pour les enfants qui présentent plusieurs niveaux d'obstruction, une pathologie pulmonaire chronique liée à une prématurité nécessitant un support ventilatoire et enfin, les enfants ayant échoué à toutes les autres prises en charge.

Enfants porteurs de mucopolysaccaharidoses

Enfin, en cas de compression de la moelle cervicale par atteinte infiltrative, une décompression chirurgicale peut amener à améliorer la fonction ventilatoire.

Chez ces patients, le traitement spécifique comporte une enzymothérapie permettant d'améliorer significativement la symptomatologie et l'évolutivité de la maladie, en particulier pour les types I, II et VI, avec un impact positif sur la capacité vitale [115]. Pour les patients présentant une MPS II, la transplantation de cellules souches hématopoïétiques semble être supérieure à l'enzymothérapie pour la prévention de la dégradation cognitive de ces patients [116].

Références

[1] Nagaoka K, Tanne K. Activities of the muscles involved in swallowing in patients with cleft lip and palate. Dysphagia 2007 ; 22(2) : 140–4.

[2] Cielo CM, Marcus CL. Obstructive sleep apnoea in children with craniofacial syndromes. Paediatr Respir Rev 2015 ; 16(3) : 189–96.

[3] Parker SE, et al. Updated National Birth Prevalence estimates for selected birth defects in the United States, 2004–2006. Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2010 ; 88(12) : 1008–16.

[4] Marcus CL, et al. Obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. Pediatrics 1991 ; 88(1) : 132–9.

[5] Shott SR. Down syndrome : common otolaryngologic manifestations. Am J Med Genet C Semin Med Genet 2006 ; 142C(3) : 131–40.

[6] Uong EC, et al. Magnetic resonance imaging of the upper airway in children with Down syndrome. Am J Respir Crit Care Med 2001 ; 163(3 Pt 1) : 731–6.

[7] Guimaraes CV, et al. Relative rather than absolute macroglossia in patients with Down syndrome : implications for treatment of obstructive sleep apnea. Pediatr Radiol 2008 ; 38(10) : 1062–7.

[8] Donnelly LF, et al. Causes of persistent obstructive sleep apnea despite previous tonsillectomy and adenoidectomy in children with down syndrome as depicted on static and dynamic cine MRI. AJR Am J Roentgenol 2004 ; 183(1) : 175–81.

[9] Fricke BL, et al. Comparison of lingual tonsil size as depicted on MR imaging between children with obstructive sleep apnea despite previous tonsillectomy and adenoidectomy and normal controls. Pediatr Radiol 2006 ; 36(6) : 518–23.

[10] Bertrand P, et al. Airway anomalies in children with Down syndrome : endoscopic findings. Pediatr Pulmonol 2003 ; 36(2) : 137–41.

[11] Jacobs IN, Gray RF, Todd NW. Upper airway obstruction in children with Down syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1996 ; 122(9) : 945–50.

[12] Dyken ME, et al. Prospective polysomnographic analysis of obstructive sleep apnea in down syndrome. Arch Pediatr Adolesc Med 2003 ; 157(7) : 655–60.
[13] Shires CB, et al. Body mass index as an indicator of obstructive sleep apnea in pediatric Down syndrome. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2010 ; 74(7) : 768–72.
[14] van Gameren-Oosterom HB, et al. Prevalence of overweight in Dutch children with Down syndrome. Pediatrics 2012 ; 130(6) : e1520–6.
[15] Rubin SS, et al. Overweight prevalence in persons with Down syndrome. Ment Retard 1998 ; 36(3) : 175–81.
[16] Ono J, et al. Obstructive sleep apnea-related symptoms in Japanese people with Down syndrome. Nurs Health Sci 2015 ; 17(4) : 420–5.
[17] Maymon R, et al. Model predicted Down syndrome detection rates for nuchal translucency screening in twin pregnancies. Prenat Diagn 2011 ; 31(5) : 426–9.
[18] Attal P, Chanson P. Endocrine aspects of obstructive sleep apnea. J Clin Endocrinol Metab 2010 ; 95(2) : 483–95.
[19] Devdhar M, Ousman YH, Burman KD. Hypothyroidism. Endocrinol Metab Clin North Am 2007 ; 36(3) : 595–615.
[20] Galambos C. Alveolar capillary dysplasia in a patient with Down's syndrome. Pediatr Dev Pathol 2006 ; 9(3) : 254–5. author reply 256.
[21] Maris M, et al. Prevalence of obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. Sleep 2016 ; 39(3) : 699–704.
[22] Bassell JL, et al. Sleep profiles in children with Down syndrome. Am J Med Genet A 2015 ; 167A(8) : 1830–5.
[23] Breslin J, et al. Obstructive sleep apnea syndrome and cognition in Down syndrome. Dev Med Child Neurol 2014 ; 56(7) : 657–64.
[24] Andreou G, et al. Cognitive status in Down syndrome individuals with sleep disordered breathing deficits (SDB). Brain Cogn 2002 ; 50(1) : 145–9.
[25] Carskadon MA, Pueschel SM, Millman RP. Sleep-disordered breathing and behavior in three risk groups : preliminary findings from parental reports. Childs Nerv Syst 1993 ; 9(8) : 452–7.
[26] Lal C, et al. Sleep-disordered breathing in Down syndrome. Chest 2015 ; 147(2) : 570–9.
[27] Thottam PJ, et al. Effect of adenotonsillectomy on central and obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. Otolaryngol Head Neck Surg 2015 ; 153(4) : 644–8.
[28] Shott SR, Donnelly LF. Cine magnetic resonance imaging : evaluation of persistent airway obstruction after tonsil and adenoidectomy in children with Down syndrome. Laryngoscope 2004 ; 114(10) : 1724–9.
[29] Christensen K, Mitchell LE. Familial recurrence-pattern analysis of nonsyndromic isolated cleft palate--a Danish Registry study. Am J Hum Genet 1996 ; 58(1) : 182–90.
[30] Muntz H, et al. Sleep disordered breathing and obstructive sleep apnea in the cleft population. Laryngoscope 2008 ; 118(2) : 348–53.
[31] MacLean JE, et al. The spectrum of sleep-disordered breathing symptoms and respiratory events in infants with cleft lip and/or palate. Arch Dis Child 2012 ; 97(12) : 1058–63.
[32] Smith D, et al. Post-operative respiratory distress following primary cleft palate repair. J Laryngol Otol 2013 ; 127(1) : 65–6.
[33] Smith CB, et al. Impact of sleep and breathing in infancy on outcomes at three years of age for children with cleft lip and/or palate. Sleep 2014 ; 37(5) : 919–25.
[34] Liao YF, Cole TJ, Mars M. Hard palate repair timing and facial growth in unilateral cleft lip and palate : a longitudinal study. Cleft Palate Craniofac J 2006 ; 43(5) : 547–56.
[35] Rose E, et al. Cephalometric assessment of the posterior airway space in patients with cleft palate after palatoplasty. Cleft Palate Craniofac J 2003 ; 40(5) : 498–503.
[36] Ettinger RE, et al. Obstructive sleep apnea after dynamic sphincter pharyngoplasty. J Craniofac Surg 2012 ; 23(7 Suppl 1) : 1974–6.
[37] Madrid JR, et al. Prevalence of obstructive sleep apnea after orticochea pharyngoplasty for velopharyngeal insufficiency management. Cleft Palate Craniofac J 2015 ; 52(6) : 682–7.
[38] Lin WN, et al. Use of hemisphincter pharyngoplasty in the management of velopharyngeal insufficiency after pharyngeal flap : an outcome study. Ann Plast Surg 2010 ; 65(2) : 201–5.
[39] Liao YF, et al. Comparison of obstructive sleep apnea syndrome in children with cleft palate following Furlow palatoplasty or pharyngeal flap for velopharyngeal insufficiency. Cleft Palate Craniofac J 2004 ; 41(2) : 152–6.
[40] Abyholm F, et al. Pharyngeal flap and sphincterplasty for velopharyngeal insufficiency have equal outcome at 1 year postoperatively : results of a randomized trial. Cleft Palate Craniofac J 2005 ; 42(5) : 501–11.
[41] Sher AE, Shprintzen RJ, Thorpy MJ. Endoscopic observations of obstructive sleep apnea in children with anomalous upper airways : predictive and therapeutic value. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1986 ; 11(2) : 135–46.
[42] Ma X, et al. Reduced three-dimensional airway volume is a function of skeletal dysmorphology in Treacher Collins syndrome. Plast Reconstr Surg 2015 ; 135 : 382e–92e.
[43] Della Marca G, et al. Pycnodysostosis with extreme sleep apnea : a possible alternative to tracheotomy. Sleep Breath 2012 ; 16(1) : 5–10.
[44] Teissier N, et al. Severe snoring in a child with pycnodysostosis treated with a bilateral rib graft. Cleft Palate Craniofac J 2009 ; 46(1) : 93–6.
[45] Hernandez-Alfaro F, et al. Orthognathic surgery in pycnodysostosis : a case report. Int J Oral Maxillofac Surg 2011 ; 40(1) : 110–3.
[46] Golinko MS, et al. Severe agnathia-otocephaly complex : surgical management and longitudinal follow-up from birth through adulthood. J Craniofac Surg 2015 ; 26(8) : 2387–92.
[47] Reardon W, et al. Mutations in the fibroblast growth factor receptor 2 gene cause Crouzon syndrome. Nat Genet 1994 ; 8(1) : 98–103.
[48] Driessen C, et al. How does obstructive sleep apnoea evolve in syndromic craniosynostosis ? A prospective cohort study. Arch Dis Child 2013 ; 98(7) : 538–43.
[49] Moraleda-Cibrian M, et al. Obstructive sleep apnea pretreatment and posttreatment in symptomatic children with congenital craniofacial malformations. J Clin Sleep Med 2015 ; 11(1) : 37–43.
[50] Gonsalez S, et al. Upper airway obstruction and raised intracranial pressure in children with craniosynostosis. Eur Respir J 1997 ; 10(2) : 367–75.
[51] Cinalli G, et al. Occipital remodeling and suboccipital decompression in severe craniosynostosis associated with tonsillar herniation. Neurosurgery 1998 ; 42(1) : 66–71. discussion 71–3.
[52] Frim DM, Jones D, Goumnerova L. Development of symptomatic Chiari malformation in a child with craniofacial dysmorphism. Pediatr Neurosurg 1990 ; 16(4–5) : 228–31.
[53] Al-Saleh S, et al. Sleep-related disordered breathing in children with syndromic craniosynostosis. J Craniomaxillofac Surg 2011 ; 39(3) : 153–7.
[54] Sisk EA, et al. Obstructive sleep apnea in children with achondroplasia : surgical and anesthetic considerations. Otolaryngol Head Neck Surg 1999 ; 120(2) : 248–54.

[55] Afsharpaiman S, et al. Respiratory events and obstructive sleep apnea in children with achondroplasia : investigation and treatment outcomes. Sleep Breath 2011 ; 15(4) : 755–61.
[56] Dessoffy KE, Modaff P, Pauli RM. Airway malacia in children with achondroplasia. Am J Med Genet A 2014 ; 164A(2) : 407–14.
[57] Holm VA, et al. Prader-Willi syndrome : consensus diagnostic criteria. Pediatrics 1993 ; 91(2) : 398–402.
[58] Nixon GM, Brouillette RT. Sleep and breathing in Prader-Willi syndrome. Pediatr Pulmonol 2002 ; 34(3) : 209–17.
[59] Pavone M, et al. Sleep disordered breathing in patients with Prader-Willi syndrome : a multicenter study. Pediatr Pulmonol 2015 ; 50(12) : 1354–9.
[60] Al-Saleh S, et al. Longitudinal evaluation of sleep-disordered breathing in children with Prader-Willi Syndrome during 2 years of growth hormone therapy. J Pediatr 2013 ; 162(2) : 263. 8e1.
[61] Giordano L, et al. Obstructive sleep apnea in Prader-Willi syndrome : risks and advantages of adenotonsillectomy. Pediatr Med Chir 2015 ; 37(2). ppmc2015.107.
[62] Meyer SL, et al. Outcomes of adenotonsillectomy in patients with Prader-Willi syndrome. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2012 ; 138(11) : 1047–51.
[63] Cohen M, Hamilton J, Narang I. Clinically important age-related differences in sleep related disordered breathing in infants and children with Prader-Willi Syndrome. PLoS One 2014 ; 9(6). e101012.
[64] Muenzer J. The mucopolysaccharidoses : a heterogeneous group of disorders with variable pediatric presentations. J Pediatr 2004 ; 144(5 Suppl) : S27–34.
[65] Santamaria F, et al. Upper airway obstructive disease in mucopolysaccharidoses : polysomnography, computed tomography and nasal endoscopy findings. J Inherit Metab Dis 2007 ; 30(5) : 743–9.
[66] Leighton SE, et al. Disordered breathing during sleep in patients with mucopolysaccharidoses. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2001 ; 58(2) : 127–38.
[67] Berger KI, et al. Respiratory and sleep disorders in mucopolysaccharidosis. J Inherit Metab Dis 2013 ; 36(2) : 201–10.
[68] Leboulanger N, et al. Analysis of the upper airway by the acoustic reflection method in children with mucopolysaccharidosis. Pediatr Pulmonol 2011 ; 46(6) : 587–94.
[69] Simmons MA, et al. Otorhinolaryngological manifestations of the mucopolysaccharidoses. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005 ; 69(5) : 589–95.
[70] Nagano R, et al. Three-dimensional CT and histopathological findings of airway malacia in Hunter syndrome. Tokai J Exp Clin Med 2007 ; 32(2) : 59–61.
[71] Semenza GL, Pyeritz RE. Respiratory complications of mucopolysaccharide storage disorders. Medicine (Baltimore) 1988 ; 67(4) : 209–19.
[72] Swiedler SJ, et al. Threshold effect of urinary glycosaminoglycans and the walk test as indicators of disease progression in a survey of subjects with Mucopolysaccharidosis VI (Maroteaux-Lamy syndrome). Am J Med Genet A 2005 ; 134A(2) : 144–50.
[73] Kasapkara CS, et al. Home sleep study characteristics in patients with mucopolysaccharidosis. Sleep Breath 2014 ; 18(1) : 143–9.
[74] Berger KI, et al. CO(2) homeostasis during periodic breathing in obstructive sleep apnea. J Appl Physiol (1985) 2000 ; 88(1) : 257–64.
[75] Ragette R, et al. Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies. Thorax 2002 ; 57(8) : 724–8.
[76] Gonuldas B, et al. Mucopolysaccharidosis : otolaryngologic findings, obstructive sleep apnea and accumulation of glucosaminoglycans in lymphatic tissue of the upper airway. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2014 ; 78(6) : 944–9.
[77] Mesolella M, et al. Management of otolaryngological manifestations in mucopolysaccharidoses : our experience. Acta Otorhinolaryngol Ital 2013 ; 33(4) : 267–72.
[78] Walker PP, Rose E, Williams JG. Upper airways abnormalities and tracheal problems in Morquio's disease. Thorax 2003 ; 58(5) : 458–9.
[79] Cielo CM, et al. Utility of screening for obstructive sleep apnea syndrome in children with craniofacial disorders. Plast Reconstr Surg 2014 ; 134(3) : 434e–41e.
[80] Plomp RG, et al. Screening for obstructive sleep apnea in Treacher-Collins syndrome. Laryngoscope 2012 ; 122(4) : 930–4.
[81] Bannink N, Mathijssen IM, Joosten KF. Can parents predict obstructive sleep apnea in children with syndromic or complex craniosynostosis ? Int J Oral Maxillofac Surg 2010 ; 39(5) : 421–3.
[82] Sanders E, et al. The development of a screening questionnaire for obstructive sleep apnea in children with Down syndrome. Front Psychiatry 2015 ; 6 : 147.
[83] Friedman M, et al. Clinical predictors of obstructive sleep apnea. Laryngoscope 1999 ; 109(12) : 1901–7.
[84] Gunn TR, et al. Neonatal micrognathia is associated with small upper airways on radiographic measurement. Acta Paediatr 2000 ; 89(1) : 82–7.
[85] Roy S, et al. CT analysis after distraction osteogenesis in Pierre Robin sequence. Laryngoscope 2009 ; 119(2) : 380–6.
[86] Ingelmo PM, et al. Multidetector computed tomography (MDCT) for preoperative airway assessment in children with mucopolysaccharidoses. Minerva Anestesiol 2011 ; 77(8) : 774–80.
[87] Mokhlesi B, et al. Obesity hypoventilation syndrome : prevalence and predictors in patients with obstructive sleep apnea. Sleep Breath 2007 ; 11(2) : 117–24.
[88] Society AT. ATS statement : guidelines ofr the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med 2002 ; 166 : 111–7.
[89] Saunders NC, et al. Velopharyngeal insufficiency following adenoidectomy. Clin Otolaryngol Allied Sci 2004 ; 29(6) : 686–8.
[90] Finkelstein Y, et al. Endoscopic partial adenoidectomy for children with submucous cleft palate. Cleft Palate Craniofac J 2002 ; 39(5) : 479–86.
[91] Tweedie DJ, et al. Partial adenoidectomy by suction diathermy in children with cleft palate, to avoid velopharyngeal insufficiency. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2009 ; 73(11) : 1594–7.
[92] Paulson LM, et al. Speech outcomes after tonsillectomy in patients with known velopharyngeal insufficiency. Int J Otolaryngol 2012 ; 2012 : 912767.
[93] Muhlebach MS, Wooten W, Muenzer J. Respiratory manifestations in mucopolysaccharidoses. Paediatr Respir Rev 2011 ; 12(2) : 133–8.
[94] Meyer AC, et al. Airway interventions in children with Pierre Robin sequence. Otolaryngol Head Neck Surg 2008 ; 138(6) : 782–7.
[95] Caouette-Laberge L, Bayet B, Larocque Y. The Pierre Robin sequence : review of 125 cases and evolution of treatment modalities. Plast Reconstr Surg 1994 ; 93(5) : 934–42.
[96] Parhizkar N, et al. Nasopharyngeal airway for management of airway obstruction in infants with micrognathia. Cleft Palate Craniofac J 2011 ; 48(4) : 478–82.
[97] Abel F, et al. The successful use of the nasopharyngeal airway in Pierre Robin sequence : an 11-year experience. Arch Dis Child 2012 ; 97(4) : 331–4.
[98] Pelley CJ, Kwo J, Hess DR. Tracheomalacia in an adult with respiratory failure and Morquio syndrome. Respir Care 2007 ; 52(3) : 278–82.

[99] Nout E, et al. Three-dimensional airway changes after Le Fort III advancement in syndromic craniosynostosis patients. Plast Reconstr Surg 2010 ; 126(2) : 564–71.
[100] Bannink N, et al. Obstructive sleep apnea in children with syndromic craniosynostosis : long-term respiratory outcome of midface advancement. Int J Oral Maxillofac Surg 2010 ; 39(2) : 115–21.
[101] Taylor BA, Brace M, Hong P. Upper airway outcomes following midface distraction osteogenesis : a systematic review. J Plast Reconstr Aesthet Surg 2014 ; 67(7) : 891–9.
[102] Mitsukawa N, et al. Special distraction osteogenesis before bone grafting for alveolar cleft defects to correct maxillary deformities in patients with bilateral cleft lips and palates : distraction osteogenesis performed separately for each bone segment. J Craniomaxillofac Surg 2014 ; 42(5) : 623–8.
[103] Mitsukawa N, et al. A case of Crouzon syndrome treated by simultaneous bimaxillary distraction. J Plast Reconstr Aesthet Surg 2014 ; 67(1) : 124–5.
[104] Buchenau W, et al. A randomized clinical trial of a new orthodontic appliance to improve upper airway obstruction in infants with Pierre Robin sequence. J Pediatr 2007 ; 151(2) : 145–9.
[105] Kirschner RE, et al. Surgical airway management in Pierre Robin sequence : is there a role for tongue-lip adhesion ? Cleft Palate Craniofac J 2003 ; 40(1) : 13–8.
[106] Denny AD, et al. Mandibular distraction osteogenesis in very young patients to correct airway obstruction. Plast Reconstr Surg 2001 ; 108(2) : 302–11.
[107] Tan HL, et al. Craniofacial syndromes and sleep-related breathing disorders. Sleep Med Rev 2015 ; 27 : 74–88.
[108] Cicchetti R, et al. Mandibular distraction osteogenesis for neonates with Pierre Robin sequence and airway obstruction. J Matern Fetal Neonatal Med 2012 ; 25(Suppl 4) : 141–3.
[109] Rachmiel A, et al. External versus internal distraction devices in treatment of obstructive sleep apnea in craniofacial anomalies. Plast Reconstr Surg Glob Open 2014 ; 2(7). e188.
[110] Denny A, Amm C. New technique for airway correction in neonates with severe Pierre Robin sequence. J Pediatr 2005 ; 147(1) : 97–101.
[111] Ow AT, Cheung LK. Meta-analysis of mandibular distraction osteogenesis : clinical applications and functional outcomes. Plast Reconstr Surg 2008 ; 121(3) : 54e–69e.
[112] Verlinden CR, et al. Complications of mandibular distraction osteogenesis for congenital deformities : a systematic review of the literature and proposal of a new classification for complications. Int J Oral Maxillofac Surg 2015 ; 44(1) : 37–43.
[113] Runyan CM, et al. Cost analysis of mandibular distraction versus tracheostomy in neonates with Pierre Robin sequence. Otolaryngol Head Neck Surg 2014 ; 151(5) : 811–8.
[114] Paes EC, et al. Tracheostomy versus mandibular distraction osteogenesis in infants with Robin sequence : a comparative cost analysis. Br J Oral Maxillofac Surg 2014 ; 52(3) : 223–9.
[115] Muenzer J, et al. The role of enzyme replacement therapy in severe Hunter syndrome-an expert panel consensus. Eur J Pediatr 2012 ; 171(1) : 181–8.
[116] Rovelli AM. The controversial and changing role of haematopoietic cell transplantation for lysosomal storage disorders : an update. Bone Marrow Transplant 2008 ; 41(Suppl 2) : S87–9.

Chapitre 15

Pression positive continue et ventilation non invasive

A. Amaddeo, B. Fauroux

PLAN DU CHAPITRE

Syndrome d'apnées–hypopnées obstructives du sommeil de l'enfant

Le syndrome d'apnées-hypopnées obstructives de l'enfant (SAHOS) est défini par des épisodes répétés d'obstruction complète (apnées) ou partielle (hypopnées) des voies aériennes supérieures (VAS) pendant le sommeil. La pression positive continue (PPC) est le traitement du SAHOS sévère, persistant après les autres traitements que sont la chirurgie oto-rhino-laryngologique (ORL), les traitements anti-inflammatoires à visée ORL, les traitements orthodontiques et la chirurgie maxillofaciale, voire neurochirurgicale ou lorsque ces traitements sont impossibles où non indiqués. Les patients nécessitant un traitement par PPC ont le plus souvent des anomalies anatomiques ou des pathologies malformatives de la face ou des VAS [1–4].

La PPC consiste en la délivrance d'une pression continue d'air délivrée par l'intermédiaire d'une interface non invasive tel un masque nasal, un masque bucconasal ou des embouts narinaires (tableau 15.1). La PPC est utilisée préférentiellement pendant le sommeil, qui est la période du nycthémère pendant laquelle l'obstruction des voies aériennes est la plus importante. Une étude du sommeil est nécessaire avant et après la mise en route de la PPC, suivie de contrôles réguliers, pour vérifier la normalisation des échanges gazeux et de la qualité du sommeil sous PPC. Enfin, la PPC doit être réalisée dans un centre pédiatrique spécialisé ayant une expertise spécifique dans ce domaine.

Définition de la pression positive continue et ventilation non invasive

La pression positive continue (PPC) non invasive est une technique d'assistance respiratoire qui respecte les voies aériennes du patient, par opposition à l'intubation endotrachéale et à la trachéotomie. Elle consiste en la délivrance d'une pression d'air pendant toute la durée du cycle respiratoire par un masque nasal, bucconasal ou par des embouts narinaires (tableau 15.1). Les appareils de PPC fonctionnent avec un circuit à simple branche, l'épuration du gaz carbonique s'effectuant au cours de l'expiration par un système de fuite calibrée, intégré soit dans l'interface, soit dans le circuit du ventilateur. De nombreux appareils, petits, légers et peu onéreux sont disponibles pour le domicile. Ces appareils n'ont généralement pas de batterie et possèdent des alarmes limitées mais comme les patients ayant un SAHOS ne nécessitent pas une « ventilation de survie », ces options ne sont pas indispensables. L'air délivré par l'appareil de PPC est le plus souvent humidifié et réchauffé par un humidificateur chauffant afin d'améliorer la tolérance et le confort de la PPC, surtout lors d'un usage prolongé pendant la nuit et la sieste chez le jeune enfant. Le choix de l'interface dépend de l'âge, de la morphologie faciale, du confort et la tolérance du patient (tableau 15.1) [5].

La ventilation à deux niveaux de pression (*bilevel positive airway pressure* ou BiPAP) consiste en la délivrance d'une pression plus importante à l'inspiration. Cette BiPAP est conseillée lorsqu'une pression élevée de PPC est nécessaire et non ou mal tolérée par l'enfant [6]. Par contre, la supériorité de cette ventilation à deux niveaux de pression par rapport à la PPC n'a pas été démontrée en termes d'efficacité ou de confort chez l'enfant. De plus, la délivrance d'une pression plus importante à l'inspiration sous-entend que le ventilateur détecte l'appel inspiratoire du patient, ce qui peut être difficile chez le jeune enfant en raison des très petits débits et volumes mis en jeu que la machine ne peut détecter [7].

La ventilation non invasive (VNI) consiste en la délivrance d'une pression positive plus importante à l'inspiration avec une fréquence minimale (ou « de sécurité »), visant à garantir un volume courant ou une ventilation-minute minimale. La VNI est indiquée dans les rares cas où il existe une hypoventilation alvéolaire associée à un SAHOS, comme par exemple dans l'obésité morbide. Cette hypoventilation alvéolaire est définie par la persistance d'une hypercapnie sous une PPC réglée de manière optimale. Les appareils de

Tableau 15.1 Avantages et limites des interfaces pour la PPC chez l'enfant

Interface	Avantages	Limites	Effets indésirables
Masque nasal	Faible volume, large choix	Inutilisable en cas de fuites buccales	Irritation cutanée (pression)
Masque nasobuccal	Utilisable en cas de fuites buccales	Grand volume (espace mort) Non disponibles pour le jeune enfant	Irritation cutanée (pression)
Masque facial	Utilisable en cas de fuites buccales	Grand volume (espace mort)	Irritation cutanée (pression)
Canules nasales (ou embouts narinaires)	Volume minimal, léger, pas d'irritation cutanée	Non disponible pour le jeune enfant	Irritation nasale

VNI sont plus sophistiqués que les simples PPC et comportent des options comme une fréquence minimale, la garantie d'un volume minimal, des alarmes et une batterie qui n'existent habituellement pas sur les appareils de PPC standard.

Indications de la pression positive continue

Il n'existe pas de critères validés pour débuter une PPC chez l'enfant. L'indication d'une PPC est généralement posée devant la présence d'un SAHOS sévère sur la polysomnographie (PSG), défini par un index d'apnées–hypopnées (IAH) obstructives ≥ 5/heure, persistant après la chirurgie ORL, et associé à des signes cliniques témoignant d'une obstruction importante des VAS comme des apnées constatées par l'entourage, un sommeil agité, de mauvaise qualité avec des réveils fréquents, une fatigue au réveil et pendant la journée, et chez l'enfant plus grand, une énurésie, une irritabilité et des difficultés de concentration et de mémoire. Chez le jeune nourrisson, le signe principal est une difficulté à la prise des biberons, une mauvaise prise de poids ou une stagnation pondérale. La PPC concerne avant tout les patients présentant une obésité importante ou des anomalies craniofaciales [3, 4, 8].

Deux conditions sont toutefois requises :

- l'obstruction ne doit pas être « fixée » car la délivrance d'une PPC doit être capable de maintenir une ouverture minimale des VAS [9] ;
- le patient doit avoir une autonomie minimale, c'est-à-dire qu'il doit être capable de respirer seul, sans la PPC, sans danger c'est-à-dire sans malaise ni désaturation ou hypercapnie, au moins 6 à 8 h par 24 h. En effet, l'utilisation d'une PPC pendant plus de 16 à 18 h/24 h semble peu compatible avec une qualité de vie acceptable à long terme [4].

Mise en route et suivi d'une pression positive continue

Le but de la PPC est de maintenir une ouverture suffisante des voies aériennes tout au long du cycle respiratoire pour normaliser les échanges gazeux et la qualité du sommeil. Le niveau de PPC doit être adapté de manière individuelle au degré d'obstruction des voies aériennes du patient. Le niveau minimal de PPC doit être d'au moins 6 cm H_2O en sachant que plus l'enfant est jeune, plus ses voies aériennes sont étroites et plus le niveau de PPC doit être élevé. Nous avons démontré récemment qu'un réglage clinique, basé sur la disparition du stridor et des signes de lutte, et la normalisation des échanges gazeux nocturnes, sous-estimaient d'environ 2 cm H_2O le niveau optimal de la PPC, c'est-à-dire celui capable de normaliser ou améliorer au mieux l'augmentation du travail respiratoire [2]. En pratique, il est donc important de régler progressivement la PPC au niveau maximal toléré par l'enfant.

Le choix de l'interface représente la limite technique la plus importante de la PPC chez le petit enfant (tableau 15.1) [5]. Alors que de nombreux masques nasaux et faciaux sont disponibles pour le grand enfant, peu de masques industriels sont disponibles pour le jeune enfant et le nourrisson mais quelques modèles de masques nasaux sont maintenant disponibles pour le nouveau-né et le nourrisson à partir d'un poids de 3,5–4 kg (figure 15.1). Les embouts narinaires sont des interfaces très intéressantes et très bien tolérées chez l'enfant à partir d'un poids de 20–25 kg, surtout lorsque l'enfant ne supporte pas le masque nasal ou nasobuccal ou présente une déformation faciale [10].

Chez l'enfant, la PPC de l'enfant doit être réalisée dans un centre pédiatrique multidisciplinaire spécialisé. L'éducation des parents et de l'enfant est indispensable. La PPC est débutée pendant la journée, de préférence pendant la sieste, puis pendant le sommeil de nuit. L'adaptation à la PPC se fait en général en 1 à 8 jours avec une moyenne de 2 à 4 jours selon l'âge de l'enfant et son



Figure 15.1

Jeune nourrisson recevant un traitement par PPC par un masque nasal pour une laryngomalacie sévère.

acceptation. Une utilisation minimale continue de 6 h est requise pour un retour à domicile. Un contrôle de la gazométrie nocturne (comprenant la mesure de l'oxymétrie de pouls, du taux de dioxyde de carbone transcutané et la fréquence cardiaque) et au mieux une poly(somno)graphie sous PPC sont réalisés avant la sortie au domicile. La surveillance à domicile est réalisée par le prestataire à domicile, dont le technicien et/ou l'infirmière doivent être formés à la pédiatrie. Un contrôle de polygraphie sous PPC peut également se faire à distance, lorsque l'enfant est bien habitué à la PPC [3]. Ensuite les contrôles de PPC sont réalisés tous les 3 à 6 mois selon l'âge de l'enfant. Ces contrôles peuvent être des gazométries nocturnes à l'hôpital ou à domicile [11], mais une polygraphie sous PPC est recommandée au moins une fois par an [3].

Les complications de la PPC de l'enfant sont rares et peu sévères. Les principaux incidents sont d'ordre technique : désadaptation ou malposition du circuit, dysfonctionnement du ventilateur, interface défectueuse. Ces incidents sont rares avec un équipement de PPC. Les complications se résument surtout à celles liées à l'interface et comprennent les lésions cutanées et les déformations faciales [12]. Les complications cutanées sont prévenues ou traitées par le choix optimal de l'interface et sa surveillance régulière. Les déformations faciales à type d'aplatissement facial ou de rétromaxillie sont plus difficiles à prévenir ou traiter, mais la PPC n'est souvent qu'un traitement transitoire dans les pathologies obstructives des VAS, les patients pouvant le plus souvent être sevrés au bout de quelques mois ou quelques années. Les déformations faciales peuvent régresser après l'arrêt de la PPC. Un suivi maxillofacial pédiatrique est systématiquement recommandé avant l'initiation de la PPC et pendant toute la durée de celle-ci. En cas de nécessité de la poursuite de la PPC, on peut proposer d'alterner différentes interfaces ou d'utiliser des embouts narinaires qui ont l'avantage de ne pas avoir d'appui facial.

Conclusion

La PPC est le traitement de choix du SAHOS sévère de l'enfant persistant après le traitement chirurgical ORL ou lorsque ce traitement est impossible. Elle concerne une minorité des enfants présentant un SAHOS, mais les services rendus chez ces patients sont très importants. Elle permet de réduire la fréquence de réalisation et/ou la durée de port d'une trachéotomie chez l'enfant [13]. Bien que ses effets secondaires soient peu importants et malgré sa relative simplicité, elle doit être réalisée et surveillée dans un centre pédiatrique spécialisé.

Références

[1] Essouri S, Nicot F, Clément A, et al. Noninvasive positive pressure ventilation in infants with upper airway obstruction : comparison of continuous and bilevel positive pressure. Intensive Care Med 2005 ; 31 : 574–80.

[2] Khirani S, Ramirez A, Aloui S, et al. CPAP titration in infants with severe airway obstruction. Crit Care 2013 ; 17 : R167.

[3] Amaddeo A, Caldarelli V, Fernandez-Bolanos M, et al. Polygraphic respiratory events during sleep in children treated with home continuous positive airway pressure : description and clinical consequences. Sleep Med 2015 ; 16 : 107–12.

[4] Amaddeo A, Abadie V, Chalouhi C, et al. Continuous positive airway pressure for upper airway obstruction in infants with Pierre Robin Sequence. Plast Reconstr Surg 2016 ; 137(2) : 609–12.

[5] Ramirez A, Delord V, Khirani S, et al. Interfaces for long term noninvasive positive pressure ventilation in children. Intensive Care Med 2012 ; 38 : 655–62.

[6] Kushida CA, Chediak A, Berry RB, et al. Clinical guidelines for the manual titration of positive airway pressure in patients with obstructive sleep apnea. J Clin Sleep Med 2008 ; 4 : 157–71.

[7] Essouri S, Nicot F, Clement A, et al. Noninvasive positive pressure ventilation in infants with upper airway obstruction : comparison of continuous and bilevel positive pressure. Intensive Care Med 2005 ; 31 : 574–80.

[8] Kaditis AG, Alonso Alvarez ML, Boudewyns A, et al. Obstructive sleep disordered breathing in 2- to 18-year-old children : diagnosis and management. Eur Respir J 2016 ; 47 : 69–94.

[9] Khirani S, Pierrot S, Leboulanger N, et al. Work of breathing as a tool to diagnose severe fixed upper airway obstruction. Pediatr Pulmonol 2014 ; 49 : E35–9.

[10] Ramirez A, Delord V, Khirani S, et al. Interfaces for long-term noninvasive positive pressure ventilation in children. Intensive Care Med 2012 ; 38 : 655–62.

[11] Felemban O, Leroux K, Aubertin G, et al. Value of gas exchange recording at home in children receiving non-invasive ventilation. Pediatr Pulmonol 2011 ; 46 : 802–8.

[12] Fauroux B, Lavis JF, Nicot F, et al. Facial side effects during noninvasive positive pressure ventilation in children. Intensive Care Med 2005 ; 31 : 965–9.

[13] Fauroux B, Leboulanger N, Roger G, et al. Noninvasive positive-pressure ventilation avoids recannulation and facilitates early weaning from tracheotomy in children. Pediatr Crit Care Med 2010 ; 11(1) : 31–7.